Б. М. Никифоров
Д. Е. Мацко

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА



Москва • Санкт-Петербург • Нижний Новгород • Воронеж
Ростов-на-Дону • Екатеринбург • Самара
Киев • Харьков • Минск
2003

Б. М. Никифоров, Д. Е. Мацко

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Федеральная целёвая программа «Культура России»
(Подпрограмма «Поддержка полиграфии и книгоиздания России»)

Главный редактор	*Е. В Строганова*
Заведующий редакцией	*П. В. Алесов*
Редакторы	*В. П Медведев, Т П. Ульянова*
Художественный редактор	*К. Ф. Радзевич*
Корректор	*Т В. Дубраво*
Дизайи и верстка	*Н. Г. Комова*

Рецензенты:

Н. М. Аничков, доктор медицинских наук, профессор, член-корреспондент РАМН, заслуженный деятель науки РФ, заведующий кафедрой патологической анатомии Санкт-Петербургской государственной медицинской академии нм. И. И Мечникова;

С. В. Можаев, доктор медицинских наук, профессор, заведующий нейрохирургическим отделением № 2 Института мозга человека РАН, ведущий научный сотрудник

ББК 55.6 УДК 616-831-006

Б. М. Никифорон, Д. Е. Мацко

Н62 Опухоли головного мозга. — СПб. Питер, 2003. — 320 с. — (Серия «Краткое руководство»).

ISBN 5-94723-250-2

В кратком руководстве, созданном уснлиями видных отечественных специалистов, приведены основные сведеиия об эпидемнологии, генетических аспектах, классификации н строении опухолей головного мозга; подробно описаны особенности диагностики и комплексного лечения Особое вниманне уделено хирургии внутричерепных опухолей. Книга предназначена для нейрохирургов, неврологов, онкологов, врачей общей практики и студентов старших курсов медицинских вузов

Авторы·

Никифоров Борис Михайлович, доктор медицинских наук, профессор, лауреат Государственной премии СССР, заведующий курсом нейрохирургии кафедры нервных болезней Санкт-Петербургской государственной педиатрической медицинской академии;

Мацко Дмитрнй Евгеньевич, доктор медицинских наук, профессор, заведующий лабораторией патологической анатомии научно-исследовательского института онкологии имени Н. Н. Петрова, главный научный сотрудиик сектора клинической морфологии Российского научио-исследовательского нейрохирургического института имени А. Л Поленова

Отзывы и предложения можно присылать в редакцию по электронной почте medicina@piter com

ISBN 5-94723-250-2

Лицензия ИД № 05784 от 07 09 2001
Налоговая льгота — общероссийский классификатор продукции ОК 005-93,
том 2, 95 3005 — литература учебная.
Подписано к печати 18 02 2003. Формат 84×108¹/₃₂. Усл. п л. 16,8
Тираж 2000 экз Заказ № 867
ООО «Питер Принт». 196105, Санкт-Петербург, ул Благодатная, д 67в.
Отпечатано с готовых диапозитивов в ФГУП ИПК «Лениздат» (типография им Володарского)
Министерства РФ по делам печати, телерадиовещания и средств массовых коммуникаций.
191023, Санкт-Петербург, наб р. Фонтанки, 59

Посвящается 300-летию Санкт-Петебурга.

Авторы

Оглавление

Предисловие 11

Часть 1
ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ ОБ ОПУХОЛЯХ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ИХ КЛАССИФИКАЦИЯ И СТРОЕНИЕ

Глава 1. Эпидемиология 15

Глава 2. Генетические аспекты 22

Глава 3. Классификация и строение 26

Менингиомы 30

Множественные менингиомы 37

Нейроэктодермальные опухоли 39

Астроцитомы 39

Глиобластомы 49

Олигодендроглиомы 52

Эпендимомы 55

Опухоли сосудистых сплетений 60

Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли 62

Медуллобластомы 65

Опухоли шишковидной железы 68

О термине «глиома» 71

Невриномы (шванномы) 75

Опухоли гипофиза и остатков гипофизарного хода 79

Аденомы гипофиза 79

Опухоли нейрогипофиза и краниофарингиомы .. 87

Опухоли неясного происхождения 91
Гемангиобластома (ангиоретикулома) 92
Атипическая тератоидно-рабдоидная опухоль ... 95
Метастатические опухоли 95
Кисты 99
Опухоли, врастающие в полость черепа 102
Инфекционные гранулемы 103
Сосудистые мальформации 106

Часть 2
КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА И ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Глава 4. Клиническая симптоматика опухолей мозга 129
Гипертензионный синдром 129
Гипертензионно-гидроцефальный синдром. 133
Очаговые неврологические симптомы 133
Клинические особенности опухолей головного мозга у детей 142
Окклюзионная гидроцефалия 151
Дислокационный синдром 152

Глава 5. Дополнительные методы обследования 155

Часть 3
ТРЕПАНАЦИЯ ЧЕРЕПА И ХИРУРГИЧЕСКИЕ ДОСТУПЫ

Глава 6. Краниоцеребральная топография 163

Глава 7. Принципы трепанации черепа 169

Глава 8. Доступы 174
Доступы к отдельным долям головного мозга, паравентрикулярным образованиям и желудочкам головного мозга 174

Доступ к лобной доле и III желудочку 174
Типичный доступ к полюсу лобной доли и средней ее части 180
Доступ к передней черепной ямке — хиазмально-селлярной области 182
Умеренный субфронтальный доступ к хиазмально-селлярной области 185
Бифронтальный доступ 187
Другие варианты доступа 190
Доступы к образованиям задней черепной ямки 190
Срединный доступ по Наффцигеру–Тауну 199
Подковообразный доступ по Денди 203
Парамедианный доступ (к полушарию мозжечка и невриноме мосто-мозжечкового угла) 207
Супратранстенториальный доступ 208
Транспирамидно-транстенториальный доступ 219

Часть 4
ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ МОЗГА

Глава 9. Хирургическое лечение 227
Принципы хирургического лечения менингиом 227
Принципы хирургического лечения астроцитарных опухолей и других новообразований нейроэктодермального ряда. 237
Принципы хирургического лечения неврином слухового нерва 240
Принципы хирургического лечения аденом гипофиза 241
Хирургические методы лечения гидроцефалии 245

Техника вентрикулопункции 247
Шунтирующие операции 247

Глава 10. Нейрофизиологический интраоперационный мониторинг 253

Глава 11. Рентгено- и химиотерапия опухолей мозга. 256

Заключение 274

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1. Классификация опухолей головного мозга (ВОЗ, 1993) 279

Приложение 2. Гистологическая классификация опухолей и опухолевидных поражений центральной нервной системы
(Д. Е. Мацко, А. Г. Коршунов, 1998) 287

Список основной литературы 296

ПРЕДИСЛОВИЕ

Постоянно продолжающийся рост знаний в различных областях нейроонкологии, появление новых методов нейровизуализации, успехи молекулярной биологии и непрерывное совершенствование хирургической техники требуют динамического отражения этих процессов в специальной литературе.

Нами, нейрохирургом с полувековым стажем работы и патологоанатомом с более чем 25-летним опытом в области патоморфологии нервной системы, предпринята попытка суммировать современные данные о новообразованиях головного мозга.

Мы решили сделать это без излишней детализации, представив самые главные методические и методологические подходы в диагностике и лечении опухолей мозга.

В основе книги лежат лекции и практические занятия, проводившиеся на кафедре нервных болезней и нейрохирургии Санкт-Петербургской государственной медицинской педиатрической академии, а также в Российском научно-исследовательском нейрохирургическом институте им. проф. А. Л. Поленова.

Особо необходимо подчеркнуть, что в книге представлена *авторская* позиция по ряду дискуссионных вопросов (например, целесообразность пункции желудочка при удалении невриномы VIII нерва, достоинства и преимущества моно- и биполярной коагуляции и т. д.). Взгляды и мнения других авторов легко можно обнаружить в их публикациях.

Нами представлены данные об эпидемиологии опухолей центральной нервной системы, генетические аспекты, современная классификация, морфологические особенности и способы лечения. Особый акцент сделан на хирургические методы воздействия в зависимости от локализации процесса, а также даны рекомендации по лучевой и химиотерапии этих новообразований.

Б. М. Никифоров
Д. Е. Мацко
Санкт-Петербург, 2003

Часть 1

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ ОБ ОПУХОЛЯХ ГОЛОВНОГО МОЗГА, ИХ КЛАССИФИКАЦИЯ И СТРОЕНИЕ

Глава 1
ЭПИДЕМИОЛОГИЯ

Проблема опухолей головного мозга (ОГМ) является одной из сложных задач современной медицины. Для познания природы этих новообразований и изучения возможных путей их предупреждения в современной нейроонкологии определились и успешно развиваются эпидемиологическое направление, биологическое и генетическое.

По данным зарубежных авторов, исследовавших заболеваемость ОГМ в 33 странах с промежутками в 10 лет [109, 152], отмечено, что новообразования встречаются с частотой от 5 до 7,5 случаев на 100 000 населения.

По сведениям Ю. С. Черняк [78], выявляемость этой патологии на территории Краснодарского края за 4-летний период составила 898 больных — 4,5 на 100 000 населения, среди городских жителей — 6, а среди сельского населения — около 4.

Представляет несомненный интерес и следующий факт: в Рочестере (США) в 1935–1944 гг. заболеваемость первичными ОГМ составила 5,2 на 100 000 населения, в 1955–1964 гг. — 12,5, а в 1965–1978 гг. — 17,4, т. е. число ОГМ увеличилось в 3 раза [139].

Среди опухолей различных органов опухоли ЦНС у детей занимают 1–2-е места, а у больных всех возрастов — 3–5-е места [59].

По данным некоторых исследователей [21, 22, 52, 61, 62, 63, 141, 108], среди новообразований головного мозга супратенториальные опухоли встречаются в 64,2–70% случаев у взрослых и в 20–45% у детей.

В работе А. Ю. Улитина [69], изучившего эпидемиологию первичных ОГМ среди населения крупного города, отмечено, что из 1057 случаев опухолей у больных, находившихся на обследовании и лечении в нейрохирургических стационарах Санкт-Петербурга, в 915 опухоли были верифицированы гистологически, или на операции, или на аутопсии. Из 1057 больных мужчин было 451 (42,6%), женщин — 606 (57,4%).

При аутопсии ОГМ у женщин выявлено в 2,5 раза больше, чем у мужчин (99 и 38 случаев соответственно). В 67% — это лица, возраст которых превышал 70 лет. Из числа ОГМ, обнаруженных при аутопсии, 23% никак не проявляли себя клинически и являлись на вскрытии неожиданной находкой.

Таким образом, только в Санкт-Петербурге каждый год примерно 250 человек, страдающих ОГМ, умирает от этой патологии, не получая специализированной медицинской помощи из-за неверно установленного диагноза.

Из этого исследования следует, что распространенность ОГМ в Санкт-Петербурге с учетом данных аутопсий составляет 13,9 случаев на 100 тыс. человек населения.

При сравнительной оценке основных факторов окружающей среды разных районов города, способных влиять на заболеваемость населения онкологическими заболеваниями, оказалось, что распространенность ОГМ в районах с неблагоприятной экологической обстановкой (8,5% — в Красногвардейском; 8,6% — в Калининском; 7,2% — в Выборгском; 7,0% — в Цен-

тральном) значительно выше, чем в районах с удовлетворительным состоянием окружающей среды (4,3% в Курортном; 4,4% — в Колпинском; 5,9% — в Пушкинском).

Из 1057 больных ОГМ у 219 (20,7%) установлена связь заболевания с черепно-мозговой травмой. У большинства из них (62,5%) была диагностирована менингиома, в 37,5% опухоли были иного гистогенеза.

Наибольший удельный вес среди ОГМ имеют глиальные опухоли — 45,6% (56,4% — среди мужчин и 37,4% — среди женщин) и менингиомы — 27,9% (20% — среди мужчин и 33,2% — среди женщин). После них наиболее часто встречаются аденомы гипофиза — 12,2%, невриномы слухового нерва 4,9% от общего числа ОГМ (3% у мужчин и 6% — у женщин). Новообразования иного происхождения составляют 9,4% всех диагностируемых ОГМ.

Из глиальных опухолей наибольший удельный вес имеют глиобластомы — 16,7% (20,8% — у мужчин, 13,6% — у женщин), а также астроцитомы — 17,9% (22,1% — у мужчин, 14,8% — у женщин), причем доля злокачественных вариантов астроцитом преобладает над доброкачественными в 1,3 раза среди лиц мужского пола и в 2 раза среди женщин.

Менингиомы у мужчин и женщин наиболее часто преобладали в возрастных группах от 40 до 54 и от 55 до 69 лет — 23,3% и 43% от всех ОГМ в первой возрастной группе, соответственно 28% и 40,7% во второй возрастной группе. В возрасте старше 70 лет доля менингиом также высока (более 40%), а в первой четверти жизни этот вид опухолей практически не встречается. Опухоли нейроэктодермального ряда, в первую очередь, глиобластомы и астроцитомы, преобладают у мужчин почти во всех возрастных группах.

В группе астроцитом злокачественные варианты преобладают в среднем и пожилом возрасте.

Аденомы гипофиза, занимая по частоте 3-е место (12,2%), чаще диагностировались у женщин, особенно в молодом и старческом возрасте.

В. А. Балязиным и соавт. [6] была проанализирована структура заболеваемости ОГМ за 9-летний период с 1988 по 1996 гг. в Ростове-на-Дону и Ростовской области. При этом было зарегистрировано 2943 случая первичных ОГМ. Из них мужчин было 1237 (41%), а женщин 1706 (58,1%). Распределение больных первичными ОГМ по возрасту и полу представлено в табл. 1, из которой видно, что на возраст от 40 до 69 лет приходится наибольшее число больных — 1813 (61,54%). Наименьшую долю — 5,82% и 3,93% составляют дети (до 9 лет) и больные старческого возраста (старше 69 лет), соответственно.

Таблица 1

Распределение больных первичными ОГМ по возрасту и полу (В. А. Балязин и соавт., 1999 [6])

Возраст (лет)	Мужчины		Женщины		Всего	
	Число	%	Число	%	Число	%
0–2	27	0,92	9	0,3	36	1,22
3–9	62	2,1	74	2,5	136	4,6
10–19	74	2,5	65	2,2	139	4,7
20–29	103	3,47	127	4,34	230	7,81
30–39	236	8	238	8,2	474	16,2
40–54	330	11,2	565	19,2	895	30,4
55–69	377	12,76	541	18,38	918	31,14
70 и старше	28	0,95	87	2,98	115	3,93
Всего	1237	41,9	1706	58,1	2943	100

Из 2943 рассматриваемых случаев ОГМ 2821 были верифицированы гистологически, в 122 случаях диагноз был поставлен на основании клинических данных. Распределение первичных ОГМ различных гистологических типов среди мужчин и женщин представлено в табл. 2.

Из таблицы видно, что наибольший удельный вес имеют глиальные опухоли — 45,9% и менингиомы — 30%. Аденомы гипофиза выявлены в 12,4%, невриномы VIII нерва составили 6,1%. Опухоли остальных

Таблица 2

Распределение ОГМ различных типов среди мужчин и женщин *
(В. А. Балязин и соавт., 1999 [6])

Вариант опухоли	Мужчины		Женщины		Всего	
	Число	%	Число	%	Число	%
Менингиома	284	24	561	34,2	845	30
Менингосаркома	21	1,8	24	1,5	45	1,6
Аденома гипофиза	122	10,3	29	14	351	12,4
Невринома VIII нерва	62	5,2	111	6,8	173	6,1
Глиальные опухоли	649	54,7	643	39,3	1292	45,9
глиобластома	268	22,53	262	15,97	530	18,88
астроцитома	285	24	297	18,1	582	20,7
олигодендроглиома	30	2,57	24	1,5	54	1,9
медуллобластома	15	1,3	15	0,94	30	1
Холестеатома	3	0,25	6	0,37	9	0,3
Хемодектома	6	0,5	6	0,37	12	0,43
Дермоидная киста	14	1,2	16	1	30	1
Ангиоретикулома	2	0,2	6	0,37	8	0,28
Всего:	1185	100	1636	100	2821	100

* В соответствии с современными классификациями (см. ниже) менингосаркомы исключены, ангиоретикулома называется гемангиобластомой, а холестеатомы и дермоидные кисты относятся к опухолям условно.

гистологических вариантов определялись значительно реже — в 5,6% всех случаев. Из глиальных опухолей чаще других наблюдались глиобластома — 18,88%, а также астроцитома — 20,7%.

Локализация опухолей мозга у детей имеет существенные особенности по сравнению со взрослыми. У детей резко преобладают внутримозговые опухоли (81–91%), а у взрослых они встречаются примерно в 50% случаев [1, 2].

Опухоли у детей чаще находятся в задней черепной ямке и располагаются преимущественно по средней линии (от 70 до 83%) [64].

В полушариях большого мозга у детей опухоли встречаются редко — 21% всех опухолей (чаще возникают в теменных долях), а у взрослых они составляют 67% [27]. По полу опухоли у детей распределяются равномерно.

По данным D. S. Russel и L. J. Rubinstein [143], независимо от возраста и пола среди 496 наблюдений за 22 года различные внутричерепные нейроэктодермальные опухоли распределились по частоте следующим образом: 1) глиобластомы — 55%; 2) астроцитомы — 20,5%; 3) эпендимомы — 6%; 4) медуллобластомы — 6%; 5) олигодендроглиомы — 5%; 6) папилломы хориоидального сплетения — 2%; 7) коллоидные кисты — 2%, другие — 3,5%; у детей: 1) астроцитомы — 48%; 2) медуллобластомы — 34% и 3) эпендимомы — 8%, другие опухоли — 10%.

Примерно такие же данные приводит В. П. Берснев с соавт. [10, 84, 85]: астроцитомы — 41%, медуллобластомы — 30,6% и эпендимомы — 12%.

Таким образом, как в США, так и в России и в Западной Европе частота опухолей примерно одна и та же.

По данным Российского научно-исследовательского нейрохирургического института им. проф. А. Л. По-

ленова, среди опухолей супратенториальной локализации преобладают астроцитомы (27%), менингиомы (20,8%) и глиобластомы (15,6%) [27]. Возможно, что материал, которым пользовался автор, был выборочным.

По данным Наджи Мухамед Осман Оглы [42], глиальные опухоли наблюдались чаще в лобной и височной долях, при этом они обычно поражали правое полушарие и реже левое. Как правило, встречались анапластические астроцитомы и глиобластомы, значительно реже — олигодендроглиомы.

Прогностическая характеристика опухолей головного мозга в зависимости от их локализации и степени злокачественности предложена Цюльхом [156, 157]. Эта классификация продолжает совершенствоваться и меняться в связи с углубленными биохимическими и цитологическими исследованиями опухолей.

Современные данные о прогнозе при той или иной опухоли представлены в конце каждого раздела «Атласа опухолей центральной нервной системы» Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунова [35], а также у Burger и Sheithauer (1993, цит. по [35]). Кроме этого, последний цикл работ A. Korshunov et. al. [119, 120, 121] и A. Korshunov и A. Golanov [116, 117, 118], посвященных иммуногистохимическим характеристикам глиом, значительно расширил возможности прогноза у этой группы больных.

Глава 2
ГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

В понимании происхождения опухолей вообще и ОГМ в частности, важное значение имеют достижения молекулярной биологии, центральной догмой которой является сформулированный еще в 1958 г. Ф. Криком принцип информации в биологических системах: ДНК → РНК → белок. Этот поток с более поздними добавлениями включает в себя 6 основных процессов передачи генетической информации: авторедупликация ДНК, транскрипция, процессинг, сплайсинг РНК, трансляция, процессинг белка, обратная транскрипция.

Рассмотрение потока генетической информации в биологических системах имеет большое значение для понимания эволюционного происхождения клетки. Изучение этого вопроса показало, что имеются принципиальные различия между ядерной и митохондриальной системами. Вместе с тем обнаружилось сходство систем митохондрий и бактерий, что является аргументом в пользу симбиотической гипотезы происхождения митохондрии.

В функциональной классификации выделяют следующие гены:

1. Гены «домашнего хозяйства».
2. Гены «избыточного синтеза».
3. Регуляторные элементы генов.
4. Стрессорные гены обеспечивают реакцию на неблагоприятные воздействия, например, ген «теп-

лового шока», обнаруженный у бактерий, дрозофилы и человека;

5. Гомеозисные гены, которые метят белковыми маркерами местоположение многих клеток и предопределяют осевые структуры, переднезаднюю сегментацию тела зародыша дрозофилы и др.

6. Протоонкогены, онкогены и антионкогены.

Развитие вирусной теории опухолей и молекулярной биологии связало процесс озлокачествления клеток с протоонкогенами, которых теперь выявлено более 70.

Некоторые вирусы переносят гены онкогены, другие не переносят, но, обладая свойствами подвижных генетических элементов, могут активизировать собственные протоонкогены, находящиеся в клетке.

Сейчас уже определен ряд онкогенов, вызывающих вполне определенные онкологические заболевания — саркому кур, опухоль грудной железы мыши, опухоль мочевого пузыря, ретинобластому человека и др.

Кроме этого, выделено более 20 типов хромосомных аномалий человека, при которых развиваются определенные опухоли, например, дефект хромосомы 3 — мелкоклеточная карцинома легких, трисомия 8 — острый миелолейкоз, трисомия 13 — рак печени, и др.

Теоретические исследования в молекулярной биологии дают возможность точной диагностики опухолей ввиду того, что ряд клеточных белков, выявляемых иммуноцитохимическими методами, присущ только определенным клеткам. Так, глиофибриллярный кислый белок (ГФКБ) входит в состав глиальных клеток (отсутствует в нейронах) и обнаруживается в нейрофиброме, шванноме, аденоме слюнной железы. Специфический антиген простаты — в опухолях предстательной железы [93, 121].

Полученные данные и дальнейшие исследования в этом направлении позволят более определенно и целенаправленно лечить различные новообразования и в том числе ОГМ.

Считается, что большинство опухолей мозга возникает спорадически и, если они встречаются в семьях, то чаще всего это связано с наличием генетически обусловленных заболеваний или синдромов. В литературе описаны семейные случаи глиом, а также наблюдения сочетания полипоза толстой кишки с астроцитомами или медуллобластомами, при этом предположительно ген располагается в 5-й хромосоме.

Мутация в антионкогене P53 встречается примерно в половине всех случаев злокачественных опухолей любой локализации [102].

При синдроме Ли – Фромени, где поражен ген P53, у молодых пациентов возникают опухоли разной локализации; так, у одного и того же субъекта может быть рак молочной железы, саркома мягких тканей, опухоль мозга, остеосаркома, лейкемия и т. д. При этом синдроме первично-множественные опухоли разной локализации — частое явление; он наблюдается в основном у людей до 30 лет, и применение у этих пациентов лучевой или химиотерапии может привести к возникновению опухолей другой локализации [119].

Другие мутации встречаются чаще при злокачественных астроцитомах — делеции в хромосомах 13 (13q), 9 (9p) и 19 (19q) [83]. Более того, мутации в хромосоме 10q встречаются, в основном, в глиобластомах, что указывает на их значение в зарождении наиболее злокачественной опухоли ЦНС.

При астроцитарных опухолях переход в глиобластому связан с нарушением в гене фактора роста эпидермы (EGFR), находящегося в хромосоме 7 [83]. В свя-

зи с этим было высказано предположение, что мутация в хромосоме 10 q может быть причиной стимуляции в гене EGFR. Также отмечено изменение в 17p делеции, что обусловливает повышенную продукцию фосфопротеина, закодированного в p53 гене.

Таким образом, применение цитогенетических технологий может сыграть важную роль в расшифровке причин возникновения опухолей, в частности ОГМ, а вместе с этим и определить способы лечения таких новообразований, как астроцитомы (схема).

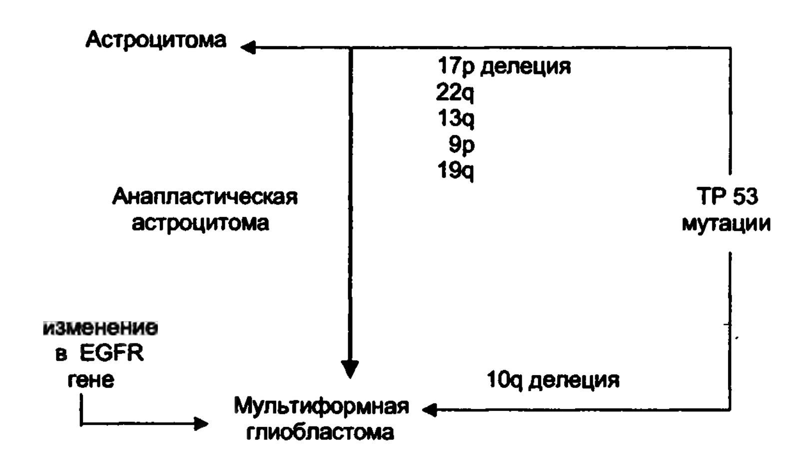


Схема генетических изменений при астроцитомах и их озлокачествлении и перерождении в глиобластому (Batra S. K. et al., 1994 [83]).

Глава 3
КЛАССИФИКАЦИЯ И СТРОЕНИЕ

«Бывало так, невролог ставит диагноз “просто опухоль”. Хирург открывает ее и очень редко убирает, а патолого-анатом через большой промежуток времени, в течение которого внешний вид опухоли давно забыт, ставит диагноз».

Гарвей Кушинг

Опухоли центральной нервной системы весьма разнообразны. Их классифицируют прежде всего по локализации, гистологическому типу и степени злокачественности.

По локализации выделяют опухоли, расположенные снаружи или внутри твердой мозговой оболочки, внутри (интрацеребрально) или вне (экстрацеребрально) мозгового вещества. К последним относят опухоли мозговых оболочек (менингиомы), корешков черепных нервов (невриномы), краниофарингиому; большинство опухолей, врастающих в полость черепа из его костей и придаточных полостей. Опухоли могут располагаться над мозжечковым наметом (супратенториальные) и под ним (субтенториальные).

По месту возникновения различают первичные и вторичные опухоли (метастазы из других органов и

опухоли, врастающие в полость черепа), а также по локализации в долях мозга.

Классификация ОГМ по гистологическому типу и степени злокачественности в ходе развития нейроонкологии неоднократно менялась и несколько различалась в разных странах.

Наиболее распространенными были классификации Бейли и Кушинга (1926, США), Л. И. Смирнова (1962, СССР), Б. С. Хоминского (1969, СССР), Цюльха (1956, 1980, Германия), Русси и Оберлинга (1948, Франция) и т. д.

В последнее время общепринятой является классификация ВОЗ (WHO) второго пересмотра (1993). В 2000 г. появилась новая редакция этой классификации, незначительно отличающаяся от предыдущей, а в России — классификация Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунова (1998) [35].

Эти классификации представлены в приложении.

Ниже мы приводим лишь основные варианты ОГМ, имеющие наибольшее значение в клинике и отвечающие задачам настоящего издания.

Максимально упрощая существующие классификации для практических целей, ОГМ можно сгруппировать следующим образом:

I. Менингиомы.

II. Опухоли нейроэктодермального ряда.

Они составляют наиболее многочисленную группу опухолей головного мозга (до 62%), среди которых выделяют следующие варианты:

а) астроцитомы с многими вариантами, в том числе глиобластома;

б) олигодендроглиома;

в) эпендимома;

г) папиллома сосудистого сплетения;

д) нейрональные опухоли;

е) медуллобластома;

ж) опухоли шишковидной железы.

III. **Невринома** (неврилеммома, шваннома).

Следует заметить, что общей точки зрения о единстве происхождения этих опухолей нет. Так, Л. И. Смирнов [59], Б. С. Хоминский [76], Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунов и другие относят к глиомам астроцитомы, глиобластомы, олигодендроглиомы и эпендимомы, но не включают в них опухоли сосудистых сплетений, а невриномы, или шванномы относят к периферическим «глиомам». В нашу задачу входит не оспаривать ту или иную гистологическую классификацию, а представить наиболее удобную и сокращенную ее форму для клиницистов.

IV. **Опухоли гипофиза и остатков гипофизарного хода.**

Среди опухолей аденогипофиза по тинкториальным гистологическим свойствам различают хромофобные, эозинофильные и базофильные аденомы гипофиза.

Клинически, биохимически и иммуногистохимически аденомы классифицируют по эндокринным нарушениям:

1) без гормональных нарушений;
2) пролактотропная;
3) адренокортикотропная;
4) гонадотропная;
5) тиреотропная;
6) полигормональная и т. д.

Отдельно рассматриваются краниофарингиомы.

V. **Опухоли неясного происхождения.**

VI. **Кисты:**

а) эпидермоидная киста (холестеатома);
б) дермоидная киста;
в) коллоидная киста III желудочка;
г) энтерогенная киста.

VII. **Опухоли, врастающие в полость черепа**

а) хордома;

б) хондрома;

в) хондросаркома и др.

Условно (как объемные образования) к опухолям центральной нервной системы относятся следующие две группы новообразований.

VIII. Инфекционные гранулемы.

IX. Сосудистые мальформации.

Для удобства обучающихся и для молодых нейрохирургов в последнем руководстве по нейрохирургии R. G. Grossmane и C. M. Loftus [105] ОГМ сгруппированы следующим образом.

1. Опухоли костей черепа, оболочек и черепных нервов:

а) опухоли костей черепа, 14 доброкачественных и 11 злокачественных вариантов;

б) оболочечные опухоли — менингиомы; по локализации — 12, по гистологической структуре — 13;

в) опухоли черепных нервов, к ним относится, в основном, акустическая невринома, или шваннома, которая встречается в одном случае на 100 000 населения. Опухоли других черепных нервов встречаются редко.

2. Первичные ОГМ: астроцитомы различной гистоструктуры, глиобластома, олигодендроглиома, эпендимома, субэпендимома, опухоли хориоидального сплетения, ганглиома, диспластическая ганглиоцитома (болезнь Лермитта–Дюкло), центральная нейроцитома, медуллобластома, первичные опухоли шишковидной железы, первичная лимфома и ряд других.

3. Метастазы рака в головной мозг.

По данным C. C. Boring [86], в США каждый год наблюдается 17 500 новых случаев первичных опухолей головного мозга и от 80 000 до 100 000 метастазов в головной мозг (!). Они локализуются как в полушариях мозга, так и в мозжечке. Могут быть одиночны-

ми или множественными, иногда отмечается обсеменение мозговых оболочек (карциноматоз). Встречаются у заведомо больных раковой опухолью, но могут быть и первым проявлением небольшой и недиагностированной опухоли бронха, почек и т. д.

Рассмотрим строение важнейших ОГМ.

Менингиомы

К этим опухолям относятся новообразования, включающие в себя как доброкачественные, так и злокачественные варианты.

Менингиомы происходят из клеток менинготелия (арахноидэндотелия), который выстилает поверхности твердой и паутинной оболочек мозга. Они относятся к обширной категории внемозговых опухолей и обнаруживают тесную связь с твердой мозговой оболочкой, из которой они в большинстве случаев растут и от которой получили свое название «менингиомы». Эта связь определяется наличием в твердой мозговой оболочке арахноидальных отщеплений, известных под названием пахионовых грануляций, из которых они обычно и развиваются. Так как пахионовы грануляции располагаются обычно вдоль венозных синусов — верхнего продольного, поперечного, прямого, пещеристого, малых крыльев основной кости (основно-теменной), пирамидки височной кости и т. п., то и эти опухоли располагаются вдоль названных синусов.

Менингиомы составляют от 11 до 31% всех внутричерепных опухолей, причем 3–5% из них располагаются базально — под нижней поверхностью мозга от переднего края орбиты до большого затылочного отверстия [63].

Общепринята классификация менингиом, предложенная Кушингом (1938), которой разделил их на

конвекситальные, парасагиттальные и базальные. Конвекситальные менингиомы располагаются на выпуклой поверхности больших полушарий, парасагиттальные локализуются в продольной щели мозга и связаны с верхним продольным синусом и серповидным отростком. Базальные относятся к обонятельной ямке, малому крылу клиновидной кости, могут быть супра- и параселлярной локализации, а также — тенториальные, мосто-мозжечковые, блуменбахова ската и т. д.

Согласно исследованиям М. А. Барона [7], пахионовы грануляции, трактуемые им как реактивные структуры паутиной оболочки, могут возникать, помимо перечисленных локализаций, в любых местах из клеточных скоплений паутинной оболочки. Эти новообразования, располагающиеся иногда в виде множественных микроскопических зачатков в твердой мозговой оболочке, служат обычно источником последовательного развития крупных опухолей, иногда симулирующих так называемые рецидивы.

Менингиомы, происходящие из менинготелия (арахноидэндотелия), унаследовали от своих материнских клеток способность образовывать коллагеновые аргирофильные волокна и резорбировать различные продукты, в связи с чем они имеют разнообразную структуру и бластоматозные свойства. По степени злокачественности в классификации ВОЗ менингиомы разделены на 3 группы: типические (доброкачественные), атипические (полудоброкачественные) и злокачественные (анапластические).

Следует особо подчеркнуть, что из последних классификаций исчезла так называемая «менингеальная саркома», уступившая место фибросаркоме, ангиосаркоме и т. д.

Доброкачественные менингиомы — медленно растущие, бугристые, мясистой консистенции опухоли

буровато-красного цвета (рис. 1). При злокачественном превращении они становятся мягкими, распадающимися, желеподобными, иногда напоминают собой глиальные и имеют склонность к прорастанию окружающих тканей.

Обычно менингиомы растут экстрацеребрально, имеют плотную консистенцию, ограничены и имеют четкую границу с мозгом, не прорастая в него, но сдавливая и чаще всего располагаясь на его поверхности вдоль венозных синусов.

Гистологически доброкачественные или типические менингиомы характеризуются равномерным расположением клеток и умеренным полиморфизмом ядер, фигуры митозов крайне редки, а очаги некроза отсутствуют.



Рис. 1. Менингиома ольфакторной ямки. Общий вид.

Среди типических менингиом выделяют следующие гистологические варианты: менинготелиоматозная, фибробластическая, переходная, псаммоматозная (рис. 2), ангиоматозная и т. д. (см. приложение 1, 2).

Атипические менингиомы имеют структуру, близкую к типическим менингиомам (как правило — менинготелиоматозным и смешанного строения), но они отличаются по ряду гистологических признаков. В атипических менингиомах обнаруживается выраженный полиморфизм клеток и ядер (рис. 3), а также выявляются участки плотного расположения клеток с мелкими ядрами и без визуализируемой цитоплазмы. Для атипических менингиом характерно формирование мелких очагов некрозов и появление в опухоли фигур митотического деления — в среднем до 1 в поле зрения.

Главная особенность злокачественной менингиомы — резко выраженная структурная и клеточная атипия. Первая проявляется утратой характерных для типических менингиом структурных особенностей: микроконцентрических, «вихревых» структур и т. д., которые могут быть обнаружены лишь на отдельных участках. Вторая проявляется резко выраженным клеточно-ядерным полиморфизмом или наличием мономорфных клеток с гиперхромными ядрами и скудной цитоплазмой. Общими гистологическими признаками злокачественных менингиом являются очень плотное расположение клеток по всей структуре опухоли, а также наличие множественных фигур митозов (от 10–15 в одном поле зрения) и очагов некроза различных размеров. Наиболее характерным отличием злокачественных менингиом от доброкачественных и атипических вариантов является их способность формировать структуры «эпителиально-эмбрионального типа», к которым относятся сосочковые разрастания (папиллярные структуры (рис. 4), щеле-



Рис. 2. Псаммоматозная менингиома.



Рис. 3. Атипическая менингиома. Клеточный и ядерный полиморфизм.



Рис. 4. Злокачественная менингиома. Папиллярные структуры.

видные и округлые полости, выстланные опухолевыми клетками, и опухолевые розетки.

Множественные менингиомы

Проблема множественных опухолей в онкологии имеет не только академический интерес в плане изучения закономерностей опухолевого роста, но и чисто практическое значение с точки зрения особенностей диагностики, тактики лечения, выделения групп риска рецидивирующего течения заболевания.

Частным примером этого феномена в нейроонкологии являются множественные интракраниальные менингиомы, встречающиеся в 0,9–16% всех опухолей менингососудистого ряда [98, 143, 147].

Развитие заболевания, в основном у лиц трудоспособного, а нередко и молодого возраста, трудность уточнения диагноза на ранних стадиях, а также высокий уровень инвалидизации пациентов обусловливают возрастающий интерес исследователей к проблеме лечения данной категории больных.

Д. А. Гуляев [18] исследовал 49 больных с множественными интракраниальными менингиомами, находящихся в РНХИ им. проф. А. Л. Поленова в период с 1984 по 1998 гг. Это составило 3% от общего количества пациентов с одиночными опухолями данной гистологической структуры, госпитализированных в этот промежуток времени. Всего диагностировано 124 опухоли. Наиболее часто (45,2%) наблюдались конвекситальные менингиомы без какой-либо статистически достоверной межполушарной асимметрии.

Как уже было сказано, на основании международной классификации опухолей головного мозга второго пересмотра (1993) были выделены типические, атипические и анапластические формы, диагностированные в 22,4%, 65, 3% и 10,8% случаев соответственно.

Получено, однако, статистически достоверное преобладание мужчин в случае с анапластическими менингиомами и, напротив, преобладание женщин с типическими формами опухолей.

Автор разделил больных на 3 группы в зависимости от особенностей анамнеза, клинических проявлений заболевания и гистологической структуры новообразования.

В первую группу были включены 6 больных, у которых в соответствии с современными представлениями был диагностирован нейрофиброматоз II типа. У всех отмечалось сочетание множественных интракраниальных менингиом с двусторонними невриномами боковых цистерн моста, а у одной пациентки — и с множественными интраспинальными менингиомами. Средний возраст женщин в этой группе составил 25 лет (от 21 до 31 года). Мужчин не было. При гистологическом исследовании чаще определялись фибробластические менингиомы без признаков анаплазии.

Во второй группе было 13 (26,5%) больных с первично-множественными интракраниальными менингиомами, не имеющих клинических проявлений нейрофиброматоза II типа. Средний возраст пациентов составил 51 год (от 35 до 64 лет). Гистологически верифицированы 32 опухоли (84,2%), среди которых менинготелиоматозных было 8, фибробластических — 15 (46,9%) и ангиоматозных — 9 (28,1%). Часть этих опухолей (10—31,3%) имела как макроскопические (врастание в кости черепа и инвазия мозгового вещества), так и микроскопические признаки анаплазии.

В третью группу были включены 30 больных (61,2%) от 19 до 74 лет с последовательно множественными интракраниальными менингиомами. Среди них чаще были выявлены анапластические и ати-

пические менингиомы. Все пациенты перенесли ранее операции по поводу менингиомы головного мозга и имели новые как одиночные, так и множественные опухолевые узлы вне зоны первичного опухолевого роста.

Для завершения перечня опухолей этого ряда следует упомянуть об опухолях мезенхимального, но неменинготелиального происхождения, в частности о фибромах, фибросаркомах, а также о редко встречающихся первичных злокачественных саркомах, в частности о так называемом саркоматозе мозговых оболочек, и наличии первичной злокачественной меланобластомы сосудистой оболочки, диффузно поражающих головной и спинной мозг.

Нейроэктодермальные опухоли

Астроцитомы

Среди опухолей больших полушарий мозга преобладают новообразования нейроэктодермального происхождения, из которых наиболее часты опухоли астроцитарного ряда. По исследованию И. С. Бабчина [4], эти опухоли составляют 73,3%, а по данным Р. Г. Образцовой [49], из 325 глиом больших полушарий типические астроцитомы составили 40,7%, анапластические — 23,3% и глиобластомы 36%.

Вехой в этих исследованиях следует считать монографию А. Г. Земской и Б. И. Лещинского — «Опухоли головного мозга астроцитарного ряда» (1985) [22], основанную на изучении 544 случаев, из которых 102 отнесены к типическим астроцитомам, 184 — к анапластическим и 258 — к глиобластомам. Таким образом, астроцитомы составляют 35–40% всех нейроэктодермальных опухолей и встречаются во всех возрастах, чаще с 20 до 30 лет. Они представляют собой

наиболее доброкачественные и распространенные глиомы, состоящие из вполне дифференцированных астроцитов.

Расположение опухоли в полушариях мозга обычно глубинное, нередко вовлекаются лобные доли, полюса височных долей, зрительные бугры, четверохолмие, средняя линия мозжечка, а также дорсальные и дорсолатеральные отделы продолговатого и спинного мозга.

Макроскопически опухоль имеет вид слабо очерченного узла, мало отличающегося по цвету от белого вещества мозга (рис. 5). Иногда опухолевая ткань представляет собой студневидную массу без четких границ, обладает инфильтративным ростом, т.е. имеются как отграниченные, так и диффузные варианты астроцитом. В некоторых случаях опухоль распространяется на



Рис. 5. Диффузная астроцитома левой височной доли.

все полушарие мозга (так называемая диффузная астроцитома). Особого внимания заслуживает астроцитома мозжечка, которая наблюдается преимущественно в детском возрасте и особенно подвержена кистозному перерождению. Располагается опухоль по средней линии в черве мозжечка, распространяясь в одно или оба его полушария. Астроцитома у детей обычно имеет узловую форму, не инфильтрирует мозговую ткань, а резко уплотняет, растягивает и деформирует кору. Может врастать в полость IV желудочка и в ствол мозга. С возрастом больного астроцитомы имеют тенденцию смещаться со средней линии (червь) в полушарие мозжечка [74].

Среди гистологических вариантов типических (доброкачественных) астроцитом встречаются протоплазматические и фибриллярные.

Протоплазматическая астроцитома возникает преимущественно в сером веществе, состоит из клеток с большим количеством широковетвящихся и переплетающихся друг с другом отростков. Она склонна к псевдокистозному перерождению.

Фибриллярная астроцитома возникает преимущественно в белом веществе мозга и состоит из сети фибрилл, в которую вкраплены небольшие округлоовальные ядра клеток и тонкостенные кровеносные сосуды. Развиваясь в большинстве своем в виде массивных узлов, эти опухоли нередко подвергаются очаговому некрозу, на месте которого образуются полости, выполненные гомогенной желтой желеподобной массой и кистозной жидкостью.

Чаще всего встречаются смешанные фибриллярно-протоплазматические астроцитомы (рис. 6).

Анапластические (злокачественные) астроцитомы макроскопически мало отличаются от типических. Чаще располагаются в полушариях мозга и стволе, относительно редко в мозжечке. Микроскопически

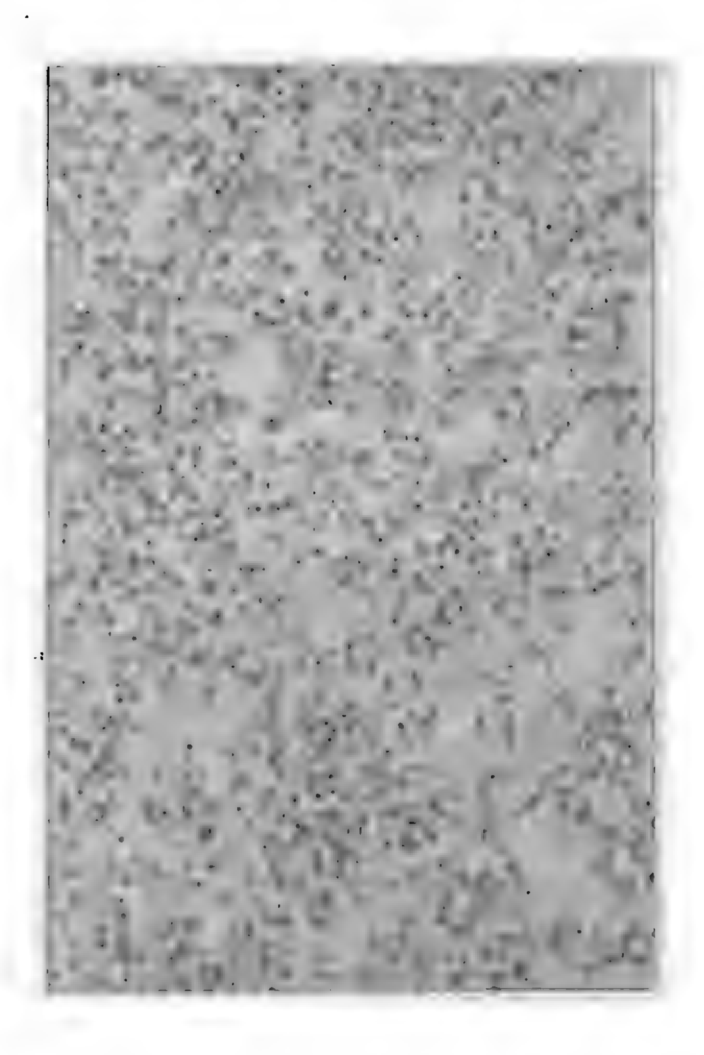


Рис. 6. Фибриллярно-протоплазматическая астроцитома.

они характеризуются более тесным плотноклеточным расположением опухолевых элементов, полиморфизмом в отношении величины и формы клеток, появлением митозов. При значительно выраженной структурной и клеточной атипии опухоль в то же время сохраняет до некоторой степени черты, свойственные астроцитомам фибриллярного, протоплазматического и смешанного строения. Своеобразны изменения сосудов опухоли, которые выражаются пролиферацией эндотелия, разрыхлением адвентиции, появлением периваскулярных инфильтратов, состоящих из круглоклеточных элементов. Иногда сосуды приобретают вид клубочков.

В детском возрасте астроцитомы встречаются почти исключительно в мозжечке, занимая обычно дорсальную часть полушария и верхний червь, и особенно склонны к псевдокистозному перерождению (рис. 7). У взрослых астроцитомы встречаются чаще в больших полушариях и протекают обычно менее благоприятно, чем в мозжечке (рис. 8). Развиваясь в подкорковых отделах, они достигают иногда значительных размеров (рис. 9). Растут астроцитомы медленно (рис. 10).

Кроме указанных вариантов опухолей к астроцитомам также относятся пилоцитарная астроцитома и ее гистологический вариант — ангиоастроцитома, плеоморфная ксантоастроцитома и субэпендимная гигантоклеточная астроцитома (туберозный склероз).

Пилоцитарная астроцитома наиболее часто локализуется в мозжечке, несколько реже в перекресте зрительных нервов, диэнцефальной области и стволе мозга, и крайне редко — в больших полушариях мозга. Они наблюдаются преимущественно в детском и юношеском возрасте, в связи с чем эти опухоли иногда называют ювенильными астроцитомами.

Макроскопически они имеют вид узла серо-розового цвета, четко отграниченного от мозговой ткани, в опухолях часто обнаруживаются кисты, иногда значительно превышающие размеры компактной части опухоли, которая в этих случаях имеет вид узелка, расположенного на одной из стенок кисты.

Микроскопически опухоли состоят из биполярных астроцитов с длинными отростками (рис. 11). В них достаточно часто выявляются волокна Розенталя — эозинофильные глыбчатые скопления вытянутой формы, а также эозинофильные глыбки округлой формы, иногда с зернистыми включениями; наиболее вероятно, что эозинофильные скопления представляют

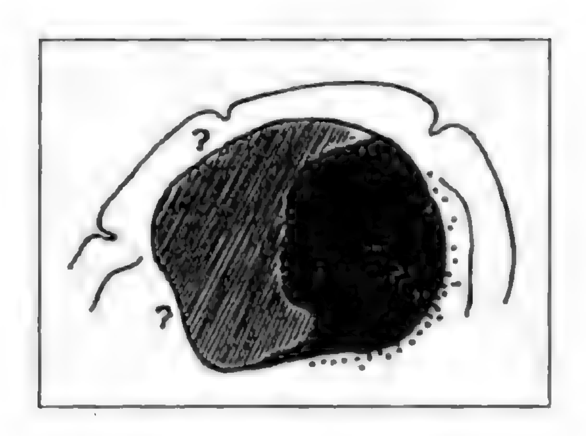


Рис. 7. Юношеская мозжечковая астроцитома (схема).

Обычно бывает кистозно-перерожденной (заштрихованная зона) с пристеночным узлом опухоли (черный цвет). Может обнаружиться незначительная инфильтрация опухолью вещества мозга (пунктиры). Возможна инфильтрация окружающих тканей (??) опухолевыми клетками из стенки кисты. Во избежание рецидива опухоли целесообразно удалять небольшой перитуморозный кистозный слой мозгового вещества.

собой дегенерирующие опухолевые клетки. Могут иметь место мелкие обызвествления. В пилоцитарных астроцитомах много сосудов, иногда обнаруживаются опухоли с выраженным ангиоматозом, который напоминает по структуре кавернозные и венозные ангиомы — ангиоастроцитомы или ангиоглиомы в некоторых классификациях. Малигнизация пилоцитарных астроцитом проявляется в виде значительного усиления митотической активности (по несколько фигур митозов в каждом поле зрения), появления очагов некроза и инфильтративного роста опухоли в мозговые оболочки, иногда с образованием имплантационных метастазов в ликворных пространствах.

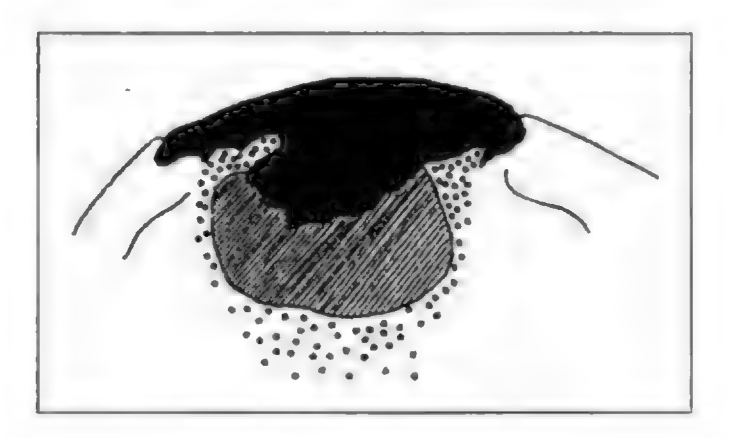


Рис. 8. Протоплазматическая астроцитома у взрослого больного (схема).

Обычно развивается в лобной, височной и теменной долях, располагается на поверхности мозга (изображена черным), прорастает вещество мозга, часто с формированием кисты (заштриховано). Достаточно отграничена, но может инфильтрировать опухолевыми клетками окружающее мозговое вещество (пунктир).



Рис. 9. Гигантская астроцитома лобно-височно-теменных долей слева. (КТ исследование).



Рис. 10. Анапластическая кистозная астроцитома в лобно-теменно-височной доле справа. МРТ перед третьей операцией и после курса лучевой и химиотерапии.



Рис. 11. Пилоцитарная астроцитома. Волосовидные структуры.

Плеоморфная ксантоастроцитома — редко встречающаяся опухоль, которая наблюдается у лиц молодого возраста, локализуется в коре и прилежащем белом веществе и прорастает в мягкую мозговую оболочку; большинство опухолей содержит крупные кисты. Ввиду наличия макроскопически четких границ и связи с мозговыми оболочками плеоморфная ксантоастроцитома в процессе операции иногда интерпретируется как менингиома.

Гистологически опухоль характеризуется резко выраженным полиморфизмом ядер с наличием гигантских многоядерных клеток-«монстров». Помимо этого, в структуре опухоли выявляются очаги липоидизации в виде ретикулярных структур, содержащих скопления ксантомных клеток с пенистой цитоплазмой, а также отдельные клетки, содержащие в цитоплазме эозинофильные зернистые включения. В плеоморфных ксантоастроцитомах всегда имеется большое количество сосудов без пролиферации эндотелия. Опухолевые клетки имеют тесную связь с сосудистыми стенками. Несмотря на выраженный клеточно-ядерный полиморфизм, по классификации ВОЗ плеоморфная ксантоастроцитома расценивается как биологически доброкачественная опухоль с медленным темпом роста. При этом, однако, A. Korshunov и A. Golanov [117] подразделяют плеоморфную ксантоастроцитому на три типа — типичную, пролиферирующую и злокачественную. Характерным признаком злокачественной трансформации плеоморфных ксантоастроцитом являются «эпителиоидные» скопления, состоящие из округлых клеток с обильной цитополазмой и пузырьковидным ядром. В этих скоплениях отмечается высокая митотическая активность.

Субэпендимная гигантоклеточная астроцитома макроскопически имеет вид узла с бугристой поверх-

ностью, который локализуется в просвете одного из боковых желудочков с частичной или полной его обтурацией. Эта опухоль возникает из астроцитов субэпендимарной зоны и характерна для больных туберозным склерозом (болезнь Бурневилля). Микроскопически опухоль построена из крупных клеток с обильно эозинофильной цитоплазмой и эксцентрически расположенным ядром (возможна многогоядерность). В субэпендимных астроцитомах имеется большое количество тонкостенных сосудов без пролиферации эндотелия. Опухолевые клетки склонны формировать периваскулярные скопления. Несмотря на наличие полиморфноядерных и гигантских клеток, субэпендимные гигантоклеточные астроцитомы являются доброкачественными.

Глиобластомы

По современным воззрениям глиобластома является наиболее злокачественным вариантом астроцитомы и представлена четырьмя гистологическими вариантами: мультиформная, изоморфоклеточная, гигантоклеточная, глиосаркома [32].

Глиобластома — быстро растущая злокачественная опухоль встречается преимущественно у мужчин пожилого и зрелого возраста, чаще в 45–50 лет. Локализуется обычно в глубине больших полушарий мозга, часто на стыке двух долей. Возникает в белом веществе, достигает иногда коры (рис. 12).

Распространяясь по проводящим путям из одного полушария в другое, новообразование нередко представляется в виде двустороннего поражения мозолистого тела (подобие бабочки). В некоторых случаях глиобластома, достигая поверхности мозга и распространяясь вдоль извилин, бывает хорошо отграниченной, между тем как в глубине граница между опу-

холью и тканью мозга не отчетлива. Макроскопически опухоль распознается по своеобразному пестрому виду, обусловленному наличием некрозов и кровоизлияний.

Этим опухолям свойственно обилие тонкостенных кровеносных сосудов с выраженной пролиферацией эндотелия и большое количество кровоизлияний и некрозов (рис. 13), придающих этим опухолям на разрезе пестрый, пятнистый вид. В силу этих морфологических особенностей и токсического влияния распада тканей опухоли, клиническое течение глиобластом нередко отличается от обычного при опухолях и напоминает сосудистые или воспалительные заболевания головного мозга.

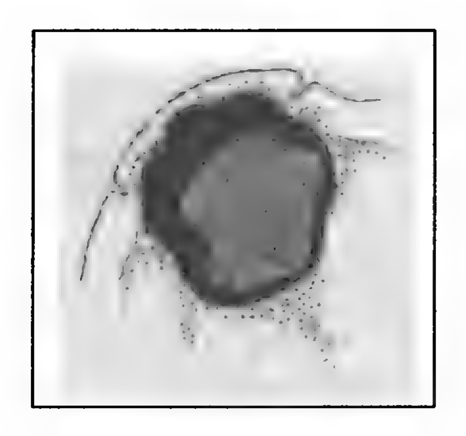


Рис. 12. Глиобластома.

Характерные морфологические зоны опухоли:
1. Центральная зона некроза (заштрихована), 2. Зона развивающихся опухолевых клеток (черный цвет), 3. Зона мозгового вещества, инфильтрированная опухолевыми клетками (пунктир). Эта зона не имеет определенных границ, и как далеко распространены злокачественные клетки, определить на операции нельзя.



Рис. 13. Глиобластома. Некроз с псевдопалисадными структурами, пролиферация эндотелия сосудов.

Олигодендроглиомы

Встречаются в 5% всех новообразований ЦНС и относятся к медленно растущим опухолям, развивающимся обычно в белом веществе больших полушарий в лобной и теменной долях, достигают иногда больших размеров. Гораздо реже они локализуются в стволе, прорастая в желудочки мозга.

Эти опухоли являются относительно доброкачественными, чаще всего проявляются эпилептическими припадками [89] и встречаются главным образом у лиц среднего возраста [26].

Цвет новообразований белесый, бледный, мало отличается от белого вещества мозга. Консистенция мягкая, тестоватая, иногда студневидная в связи с кистозным перерождением и скоплением в расширенных псевдокистах тягучего содержимого. Нередко наблюдается чередование кистозных участков с очагами обызвествления. Рост опухоли инфильтративный, в двух направлениях: в сторону коры (с медленным разрушением и замещением ткани) и в сторону желудочков.

Имеются узловатые формы опухоли, которые располагаются преимущественно в коре больших полушарий («каштан Цюльха»).

По гистоструктуре различают типические олигодендроглиомы и злокачественные. Первые характеризуются скоплением клеток с отечной пустой цитоплазмой, окаймленных кольцами эозинофильного вещества, придающего гистологической картине характерный вид «пчелиных сот» (рис. 14).

Для олигодендроглиом характерны отложения извести в виде округлых образований, группирующихся в крупные очаги кальциноза. Кроме того, в опухоли и в пограничной с ней зоне белого вещества мозга нередко встречаются мелкие тонкостенные сосуды,

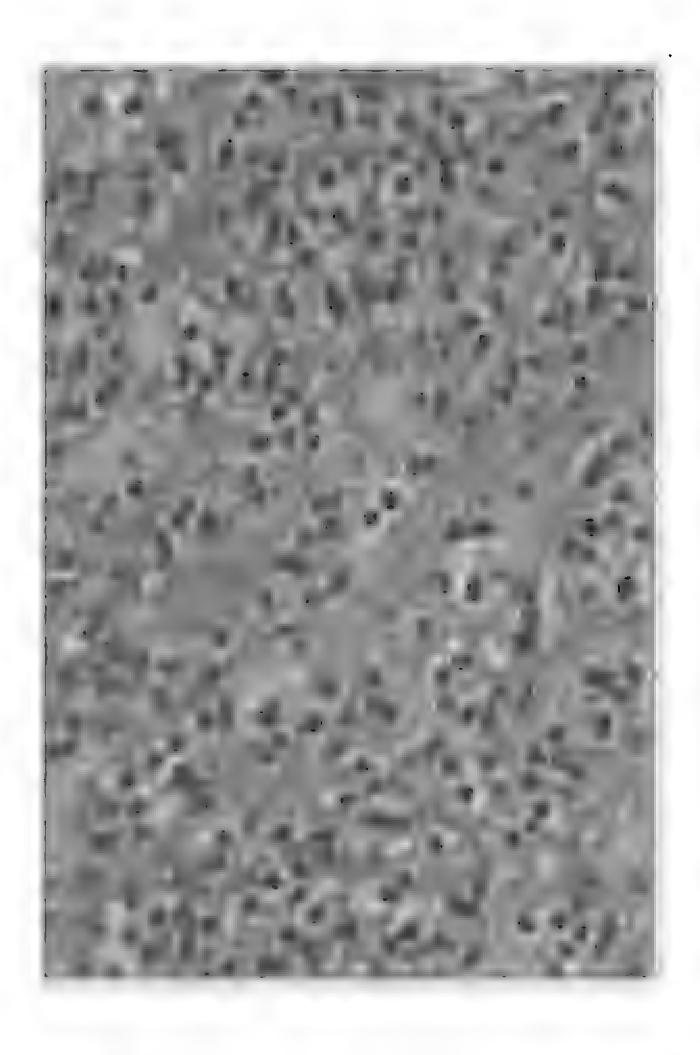


Рис. 14. Олигодендроглиома.

инкрустированные известью. Своеобразной особенностью некоторых олигодендроглиом является повсеместное развитие в паренхиме микрокист, наполненных слизеподобными массами.

Злокачественные (анапластические) олигодендроглиомы могут развиваться как первично злокачественные новообразования, однако нередко они возникают вследствие вторичной малигнизации изначально доброкачественных опухолей. В последнем случае опухоли на отдельных участках сохраняют гистологическую структуру, аналогичную доброкачественным формам.

Малигнизация олигодендроглиом проявляется клеточной атипией, полиморфизмом и малым количеством цитоплазмы, наличием клеток округлой формы с мономорфными гиперхромными ядрами и обильной эозинофильной цитоплазмой, наличием «голоядерных» клеток, утратой опухолью сотовидного строения, с появлением вышеупомянутых клеточных форм, имеющих очень плотное расположение, появлением в опухоли фигур митотического деления и выраженной пролиферацией эндотелия сосудов. Возможно появление очагов некроза.

Потеря гетерозиготности хромосомы 19q характеризует молекулярную генетику этих опухолей.

Нередко олигодендроглиомы являются компонентом смешанных нейроэктодермальных опухолей — олигоастроцитом. Гистологически эти опухоли содержат в себе участки, которые имеют типичное строение для обеих разновидностей опухолей, причем обе фракции четко отграничены друг от друга.

Хороший прогноз заболевания прослеживается у 50–65% больных. Gannett с соавт. [103] наблюдали хорошие результаты у 85% пациентов, перенесших хирургическое удаление опухоли и облучение.

Эпендимомы

Это группа своеобразных нейроэпителиальных опухолей, построенных из производных эпендимы, выстилающей стенки мозговых желудочков, в полости которых эти опухоли обычно растут, обусловливая своеобразие клинического течения. Эпендимомы составляют 1–3% всех первичных ОГМ.

Более доброкачественные эпендимомы развиваются у молодых людей в возрасте 20–25 лет, в отличие от менее зрелых и более злокачественных эпендимобластом, свойственных обычно детям 10–15 лет. Встречаются в спинном мозге, имея отношение к центральному каналу спинного мозга. В головном мозге различают супра- и субтенториальную локализацию, в спинном мозге — интра- и экстрамедуллярную.

Супратенториальные эпендимомы могут расти в больших полушариях мозга вне желудочков наподобие глиом, от которых макроскопически мало отличаются. Исследование Р. Н. Шелия [79] показало, что эпендимомы больших полушарий лишь на небольшом участке субэпендимного слоя близко прилегают к стенке бокового желудочка, но внутрь него не проникают. Такие эпендимомы, имея форму пирамиды, вершиной обращены к желудочку, широким основанием направлены к коре мозга, поверхности которой иногда достигают. Рост опухоли преимущественно инфильтративный, без резкой границы с окружающим веществом. Встречаются перитуморозные кисты. В противоположность полушарным внутрижелудочковые эпендимомы имеют вид узла с гладкой или мелкобугристой поверхностью, иногда достигая больших размеров и сплошь выполняя резко расширенные полости (рис. 15).

Субтенториальные эпендимомы растут в полости IV желудочка узлом. Их матриксом является дно IV



Рис. 15. Эпендимома левого бокового желудочка.
Общий вид.

желудочка, с которым опухоль бывает сращена. По мере роста опухоль выполняет полость желудочка, резко ее расширяя. У детей они составляют от 10% всех опухолей мозга и по частоте занимают третье место после астроцитом и медуллобластом [133].

Эпендимомы позвоночного канала — один из видов опухолей конского хвоста. Наряду с известным вариантом течения эпендимом конечной нити, при которой после длительного болевого периода постепенно угасают сухожильные рефлексы, нарушается чувствительность, функции тазовых органов`и, наконец, возникают парезы, существуют опухоли, которые проявляются повторными подоболочечными кровоизлияниями [32].

Согласно гистологической классификации опухолей нервной системы ВОЗ 1993 г., среди эпендимных опухолей выделяют эпендимому, анапластическую (злокачественную) эпендимому и субэпендимому.

Эпендимомы в свою очередь подразделяются на несколько гистологических вариантов: клеточно-отростчатая («классическая»), светлоклеточная, папиллярная и миксопапиллярная эпендимома. Последний вариант характерен только для эпендимом, локализующихся в области filum terminale. Кроме этого, в классификации ВОЗ 2000 г. выделяется таницитарная (вытянутоклеточная) эпендимома.

Клеточно-отростчатые эпендимомы (рис. 16) состоят из относительно мономорфных клеток округлой и полигональной формы. Ядра клеток округлые, примерно одинакового размера и имеют равномерно окрашенный хроматин. Митозы, как правило, отсутствуют. Скопления клеток отделяются друг от друга безъядерными зонами, которые представляют собой отростки опухолевых клеток. Последние формируют также безъядерные зоны вокруг сосудов, так называемые периваскулярные псевдорозетки — характер-



Рис. 16. Клеточно-отростчатая эпендимома.

ный структурный признак эпендимом. Другим гистологическим признаком эпендимом являются эпендимные («истинные») розетки, имеющие кольцевидный просвет округлой формы, окруженный слоем опухолевых клеток.

Папиллярные эпендимомы содержат крупные полости и щели неправильной извитой формы, которые выстланы несколькими слоями опухолевых эпендимоцитов; последние формируют сосочкоподобные выросты в просветы полостей.

Анапластические эпендимомы встречаются по сравнению с доброкачественными формами с частотой от 15 до 70% по данным различных авторов, что по мнению Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунова [35] объясняется неоднозначной оценкой гистологических признаков малигнизации этих опухолей. Они нередко возникают вторично, вследствие злокачественной трансформации типических эпендимом. От 5% до 13% случаев имеют тенденцию к метастазированию, особенно при локализации в задней черепной ямке. В структуре анапластических эпендимом имеются участки, состоящие из мелких клеток с гиперхромными мономорфными ядрами и скудной цитоплазмой, клетки располагаются очень плотно и в зонах их скоплений периваскулярные псевдорозетки полностью отсутствуют. Такие плотноклеточные зоны занимают до 50—80% всей площади опухоли. В анапластических эпендимомах всегда обнаруживаются фигуры митозов, и их количество варьирует в самых широких пределах.

Субэпендимома представляет собой опухоль, имеющую гистологические признаки, типичные как для эпендимарных, так и для астроцитарных глиом. Она локализуется в просветах боковых и IV желудочков, чаще произрастая из его дна, а иногда интрамедуллярно. Субэпендимомы боковых желудочков достаточ-

но часто протекают бессимптомно и выявляются как случайная находка на аутопсии. Макроскопически опухоль имеет вид плотного узла, расположенного в просвете желудочка и прикрепленного к одной из его стенок. Микроскопически субэпендимомы представлены двумя типами клеток — мелкими клетками округлой формы, формирующими периваскулярные скопления (эпендимный компонент), и вытянутыми клетками с овальными ядрами, формирующими переплетающиеся между собой пучки, иногда содержащие волокна Розенталя (астроцитарный компонент). Клетки субэпендимом имеют многочисленные отростки, скопления которых формируют обширные бесклеточные зоны с волокнистой архитектоникой.

Опухоли сосудистых сплетений

Эти опухоли (папилломы, син. — плексус-папилломы, хориоидпапилломы и злокачественные варианты) возникают из эпителия ворсинчатых сплетений желудочков и встречаются с частотой около 1,5% от всех новообразований ЦНС, при этом чаще они бывают у детей.

Макроскопически хориоидпапилломы имеют вид узла с мелкогранулярной дольчатой поверхностью (вид цветной капусты), темно-красного цвета, плотной консистенции с преимущественной локализацией в просвете желудочков. Опухоль хорошо отграничена от стенок желудочка и имеет тесную связь с сосудистым сплетением. Исключение составляют хориоидкарциномы, которые прорастают мозговое вещество на большом протяжении, в связи с чем большая часть этих новообразований локализуется пара- и перивентрикулярно.

Хориоидпапиллома типической структуры гистологически имеет строение, аналогичное строению ворсин



Рис. 17. Хориоидпапиллома.

сосудистых сплетений. Она представлена скоплениями сосочков различных размеров и формы, которые имеют строму в виде сосудистой «ости» и выстланы слоем хориоидного многорядного эпителия (рис. 17).

Злокачественная (анапластическая) хориоидпапиллома имеет признаки атипии, которые проявляются в виде появления сосочков с наличием многочисленных выростов, покрытых многослойным цилиндрическим эпителием, ядра клеток которого гиперхромные, полиморфные, в них выявляются фигуры митотического деления.

У детей как облучение, так и химиотерапия нецелесообразны [100].

Хориоидкарцинома — первично злокачественная опухоль эпителия сосудистых сплетений. Эта опухоль в подавляющем большинстве случаев встречается у детей 1-го десятилетия жизни, чаще локализуется супратенториально, однако возможно ее нахождение и в IV желудочке. Микроскопически опухоль состоит из обширных полей эпителиальных клеток с гиперхромными ядрами и светлой цитоплазмой. Местами солидные участки чередуются с зонами формирования ворсиноподобных трубчатых структур без сосудистой «ости». В хориоидкарциномах встречается большое количество фигур митотического деления, а также очаги некроза.

Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли

Эти опухоли встречаются редко и обычно либо являются пороками развития мозга (нейрональными гамартомами), либо развиваются на фоне различных проявлений дизэмбриогенеза.

Среди них выделяют следующие варианты.

Ганглиоцитома. Имеет доброкачественное течение и встречается от 0,3% до 1,3% всех опухолей мозга.

По всей видимости это не опухоль, а своеобразный порок развития — нейрональная гетеротопия. Динамическое рентгенологическое наблюдение за неоперированными больными с ганглиоцитомами на протяжении нескольких лет зачастую не выявляет признаков роста опухоли. Излюбленная локализация — белое вещество височной доли, где эта опухоль представляет собой петрифицированную массу, а также область дна III желудочка, где опухоль замещает сосочковые тела и характеризуется эндокринными нарушениями в виде синдрома преждевременного полового созревания. Связь ганглиоцитом с дизэмбриогенезом проявляется также в наличии у больных других пороков развития организма — синдактилии, ихтиоза и т. д. Прогноз после операции достаточно благоприятный. Химиотерапия и облучение нецелесообразны.

Ганглиоглиома — бифракционная опухоль, состоящая из элементов ганглиоцитомы и пилоцитарной астроцитомы. Имеет преимущественно полушарную локализацию. Это плотная, четко отграниченная от мозга опухоль, нередко содержащая кисту.

«Злокачественные» ганглиоцитомы, одновременно включающие в себя нейроны различной степени зрелости и участки, состоящие из малодифференцированных клеток типа нейробластов, обозначаются термином «ганглионейробластомы» и отнесены в группу эмбриональных опухолей.

Десмопластическая ганглиоглиома детского возраста (инфантильная ганглиоглиома). Это богатая соединительной тканью опухоль, локализующаяся в поверхностных отделах больших полушарий преимущественно у детей до 3 лет, однако имеются редкие случаи обнаружения таких опухолей у взрослых до 30 лет. Макроскопически это плотная белесоватая опухоль, локализующаяся в больших полушариях с

прорастанием на поверхность коры. Микроскопически опухоль представлена скоплениями вытянутых клеток, формирующих переплетающиеся между собой пучки, среди которых имеются скопления округлых богатых цитоплазмой ганглиозных клеток. Клеточные скопления разделены пучками коллагеновых волокон. В целом микроскопическая картина десмопластической ганглиоглиомы напоминает ганглионейрофиброму периферической нервной системы. Прогноз после хирургического удаления благоприятный.

Диспластическая ганглиоцитома мозжечка (болезнь Лермитта–Дюкло) представляет собой гипертрофию коры мозжечка, происходящую за счет избыточного накопления нейронов во внутреннем зернистом слое мозжечка. Как правило, поражается одно из его полушарий. Макроскопически новообразование выглядит как асимметричное увеличение мозжечка с резким утолщением и уплотнением пораженных извилин его коры. Проявляется резким расширением его внутреннего зернистого слоя, в котором в изобилии содержатся крупные нейроны с пузырьковидными ядрами — эти нейроны значительно превышают в размерах нормально сформированные нейроны зернистого слоя, однако они несколько меньше, чем клетки Пуркинье. Нейроны опухоли не подвергаются делению, однако размеры образования могут увеличиваться медленными темпами за счет роста и миелинизации отростков нейронов. Диспластическую ганглиоцитому мозжечка склонны считать пороком развития, при этом нередко наблюдается ее сочетание с другими дизэмбриогенетическими аномалиями — мегаэнцефалией, гидроцефалией, синдромом Коудена (аутосомно-доминантный тип заболевания — с множественными гамартомами (факоматоз), с папулами на лице, слизистых оболочках рта, на наружной поверхности предплечий и кистей, в сочетании с гиперплазией миндалин, с доброкаче-

ственными или злокачественными опухолями легких, щитовидной, молочной желез, желудочно-кишечного тракта и женских половых органов. Заболевание чаще встречается у молодых мужчин [81, 114].

Основные проявления диспластической ганглиоцитомы мозжечка суммированы Marano и соавт. (1988) [125] следующим образом:

Частые симптомы	Ассоциированные признаки
Головная боль	Мегалоэнцефалия
Тошнота, рвота	Мегалоцефалия
Нарушение зрения	Гидроцефалия
Диплопия	Гетеротопия
Атаксия	Гидромиелия
	Редко встречающиеся симптомы
	Полидактилия
	Нейрофиброматоз
	Задержка умственного развития
	Множественные гемангиомы
	Частичный гигантизм
	Эпилептические припадки

Клинико-рентгенологические аспекты заболевания описаны Millow и соавт. [128].

Медуллобластомы

Эти опухоли относятся к группе эмбриональных опухолей и представляют собой одну из наименее зрелых и наиболее злокачественных форм нейроэктодермальных новообразований, гистогенез которой ныне связывают с клетками наружного зернистого слоя мозжечка и заднего мозгового паруса.

Медуллобластомы встречаются преимущественно в раннем детском и дошкольном возрасте, отличаются острым, быстрым ростом и течением заболевания — от 1 месяца до 1 года — и составляют от 12% до 25%

всех внутричерепных опухолей у детей. У взрослых встречаются редко. Генетически выявлены изменения в 17-й хромосоме.

Чаще всего они развиваются субтенториально, по средней линии, и, исходя из крыши IV желудочка, прорастают червь мозжечка, IV желудочек и мозговой ствол, а также мягкие мозговые оболочки. Наслоения опухолевых масс над полушариями мозжечка придают его поверхности белесоватый «глазурный» вид.

Макроскопически: опухоль, находящаяся в полости желудочка, имеет серо-розовый цвет и очень дряблую консистенцию (расползается на разрезе). Микроскопически медуллобластома построена из густо расположенных однородных клеток с еле заметными контурами цитоплазмы, обладающих круглым ядром, богатым хроматином. В опухоли редко встречаются митозы. Среди беспорядочно расположенных клеточных масс определяются псевдорозеточные и колоннарные структуры (рис. 18). Васкуляризация опухоли слабая, сосуды тонкостенные, преимущественно капиллярного типа. Некрозы и кровоизлияния в опухоли редки.

Выделяют два основных гистологических варианта медуллобластом: классический и десмопластический — последний до 70-х годов обозначали термином «саркома мозжечка».

Большинство медуллобластом, независимо от их гистоструктуры, прорастают через толщу мягких мозговых оболочек в субарахноидальное пространство. При этом возможно обратное врастание комплексов клеток оболочечной части опухоли в подлежащую ткань мозжечка. Сопровождаясь неизбежными после операции рецидивами, эти новообразования обладают крайне редкой для мозговых опухолей способностью образовывать метастазы, распространяющиеся вдоль



Рис. 18. Медуллобластома. Колоннарные структуры.

субарахноидального пространства и проникающие в спинной мозг и мозговые желудочки больших полушарий.

Наиболее характерны диссеминированные мелкие метастатические узлы в субарахноидальном пространстве. Иногда возможно формирование крупных солитарных метастазов в области хиазмальной цистерны и базальных отделов лобных лолей. Встречаются метастазы за пределы нервной системы (в кости, легкие, печень).

Опухоли шишковидной железы

Частота пинеальных опухолей составляет менее 1% от всех новообразований ЦНС.

Среди опухолей шишковидной железы выделяют следующие варианты:

а) пинеалома двуклеточного типа — герминома;

б) пинеоцитома;

в) злокачественная пинеоцитома;

г) пинеобластома.

Герминома — наиболее часто встречаемая опухоль шишковидной железы. Гистологически идентична семиноме яичек (рис. 19).

Пинеоцитома — доброкачественная опухоль, состоящая из клеток, фенотипически аналогичных дифференцированным пинеоцитам шишковидной железы. Встречается у взрослых среднего и пожилого возраста. Локализуется в задних отделах Ш желудочка с распространением на область среднего мозга. Макроскопически имеет вид мягкого узла серо-красного цвета, дольчатого вида, который плотно сращен с мягкой мозговой оболочкой. Микроскопически опухоль построена из мономорфных клеток с округлыми ядрами со светлой нуклеоплазмой. В этих опухолях имеется большое количество сосудов и обилие петрификатов (рис. 20).

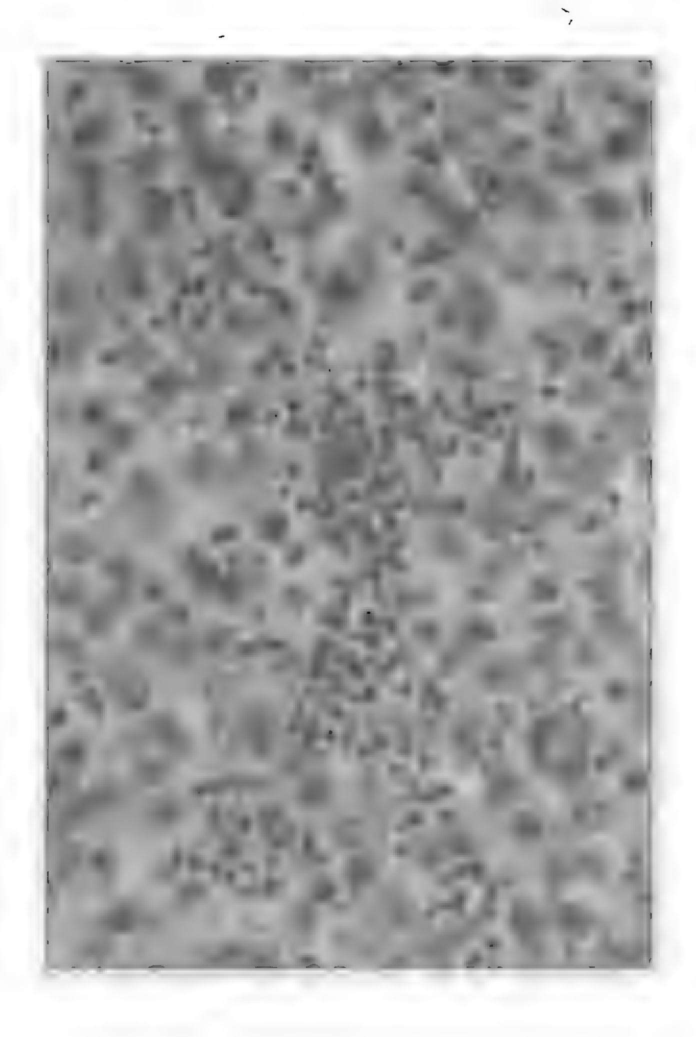


Рис. 19. Герминома. Двуклеточный состав опухоли.

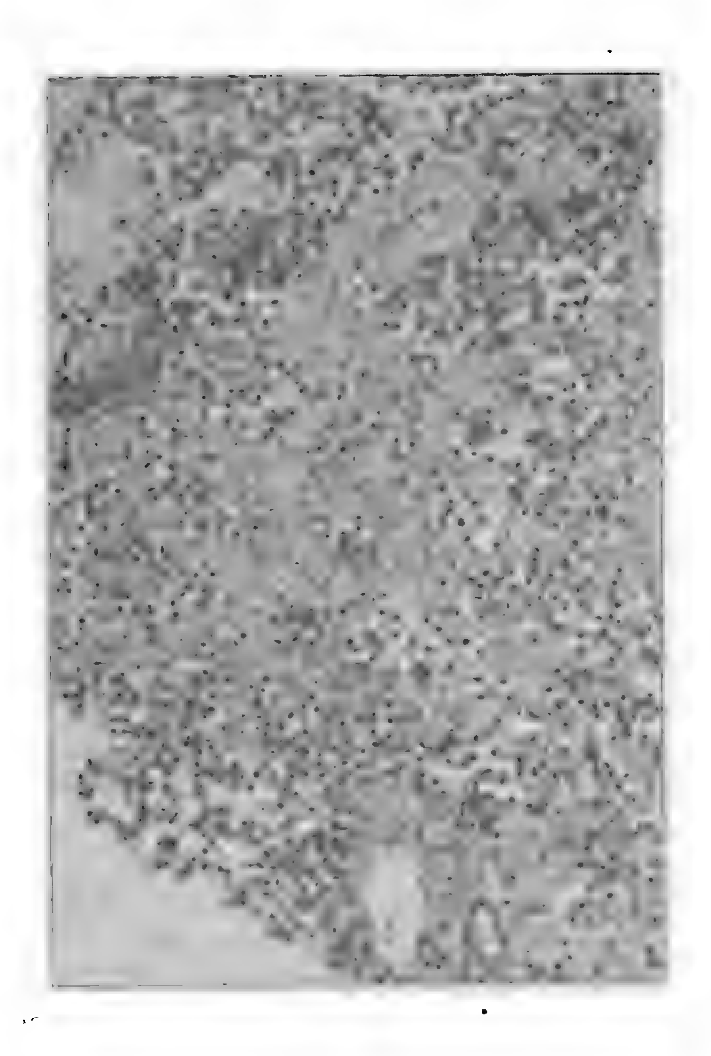


Рис. 20. Пинеоцитома.

Злокачественная пинеоцитома — опухоль в зоне плотноклеточных участков, построенных из мелких клеток с несколько вытянутыми ядрами, в которых выявляются митозы. Вне пределов анаплазированных участков структура опухоли соответствует доброкачественной пинеоцитоме.

Пинеобластома — первично злокачественная светооптически малодифференцированная опухоль. Чаще наблюдается у детей и лиц молодого возраста.

По данным диссертационной работы Е. В. Евстратовой [19], среди 51 больного с опухолями задних отделов III желудочка преобладали мужчины (36), средний возраст которых был 18 лет. Большая часть наблюдений была представлена больными с доброкачественными новообразованиями и кистами. К сожалению, в работе автор не приводит гистологический тип опухолей, упомянув лишь о том, что были радиочувствительные — герминома, эпендимома и дедифференцированная астроцитома.

Takakura [149], Chang et al. [90], Sumida et al. [148] отмечают, что в районе шишковидной железы или задних отделах III желудочка, кроме гермином, встречаются все варианты нейроэктодермальных опухолей, чаще астроцитомы и эпендимомы, не нейроэктодермальные — гемангиома, тератома, менингиома, краниофарингиома, а также различные кисты — арахноидальная, эпидермоидная и дермоидная, а также липома, и метастаз рака.

О термине «глиома»

Каким бы однозначным не преставлялось широко используемое в медицине понятие «глиома», необходимо четко определить его границы и назвать те опухоли, которые в полной мере соответствуют этому термину.

Казалось бы, что вопросов здесь быть не может: глиомы — это опухоли из глиальных клеток [12]. Однако, если все авторы единодушны в том, что к глии следует относить астроциты и олигодендроглиоциты, то далее начинаются разночтения, касающиеся, прежде всего, так называемой микроглии, эпендимного эпителия и эпителия сосудистых сплетений. Крайним мнением относительно того, что следует относить к глии, можно считать позицию авторов Энциклопедического словаря медицинских терминов [80], согласно которой «Нейроглия — совокупность всех клеточных элементов нервной ткани, кроме нейронов». Вслед за этим, настолько же сомнительным, сколь и категоричным утверждением, следует откровенная ошибка. В рубрике «Нейроглиома» читателю рекомендовано обратиться к рубрике «Опухоли нейроэктодермы», тем самым уравнивая все глиомы с опухолями нейроэктодермального ряда (излишне, вероятно, напоминать, что опухоли из нейронов также являются производными нейроэктодермы).

Известно, что микроглия имеет мезенхимальное происхождение и образуется из моноцитов крови [77]; другие источники указывают на то, что она развивается из гистиоцитов мягкой мозговой оболочки, мигрирующих в мозг вдоль стенок сосудов [12]. Как бы то ни было, очевидно, что выделяемые некоторыми авторами микроглиомы не имеют отношения к истинным глиомам и обсуждаемому предмету. Таким образом, один из возможных источников глиом исключается из обсуждения.

Далее — сложнее. Хэм и Кормак [77], а также статья о глии во втором издании БМЭ [11] осторожно указывают, что «эпендимный эпителий отдельные авторы нередко относят тоже к глиальным клеткам». Следовательно, эпендимомы надлежит считать глиомами. Поскольку эпителий сосудистых сплетений

является производным от эпендимного эпителия, то в этом случае опухоли сосудистых сплетений также относятся к глиомам и становится ясным, почему в монографии под названием «Glioma» Stam [144] рассматривает, кроме астроцитом, глиобластом и олигодендроглиом, также и эпендимомы, и папилломы сосудистых сплетений (впрочем, равно как и относящиеся по современным воззрениям [29] к эмбриональным опухолям эпендимобластому и медуллобластому). Трудно, однако, найти практикующего нейрохирурга, невропатолога или патолога, далеких от глубоких литературных изысков, которые бы в своей повседневной деятельности относили хориоидпапилломы к глиомам, несмотря на все вроде бы родственные гистогенетические связи между этими новообразованиями.

Л. И. Смирнов [59], Б. С. Хоминский [75] и другие относили к глиомам астроцитомы, олигодендроглиомы, эпендимомы, глиобластомы, медуллобластомы, но не включали в них опухоли сосудистых сплетений, а много ранее Л. И. Смирнов выделял 4 вида глии: 1) перивентрикулярную (эпендиму); 2) маргинальную (периваскулярную и поверхностную); 3) глию серого и белого вещества; 4) периферическую (шванновские клетки периферических нервных волокон). Отметим, что и здесь эпителий сосудистых сплетений не фигурирует.

Известны и другие использования термина «глия» как основы для обозначения ряда патологических процессов: «глиосаркома», «глиоматоз», «назальная гетеротопия глии», или бидермальных опухолей: «ганглиоглиома», «ангиоглиома» и т. д.

Все это хорошо объясняет статья в БМЭ второго издания [12]. Цитируем: «Глия — межуточная ткань центральной нервной системы, сложная по своему составу и неоднородная по эмбриональному происхож-

дению. В течение многих десятилей глия изучалась как единая ткань, что привело к широкому распространению таких понятий, как «глиогенез», «глиоретикулоцит»..., и «глиома»..., которые без их конкретизации, т. е. отнесения к определенным видам глиозных элементов, *лишены реального значения»* (курсив наш).

Итак, лучше бы вообще не пользоваться таким термином. Но поскольку очевидно, что подобный запрет окажется неэффективным, необходимо найти какой-либо компромиссный вариант, чтобы авторы и читатель разговаривали на одном языке.

Указанные разночтения способны смутить не только начинающего врача, но, порой, являются предметом споров и разногласий и у вполне квалифицированных профессионалов. Все это, на наш взгляд, связано с незаметным, иногда, может быть, неосознанным смешением терминов «нейроэпителий» и «глия». Если все вышеперечисленные опухоли (кроме ангиоглиом, которые не выделяются в нынешней классификации ВОЗ, но, по нашему мнению, реально существуют как одна из разновидностей пилоцитарных астроцитом) действительно происходят из нейроэпителия, то в отношении глии следует занять определенную четкую позицию.

Мы предлагаем не расширять без достаточных к тому оснований понятие «глия» (определить принадлежность к ней эпендимоцитов не входит в нашу задачу, да и сомнительно, чтобы этот вопрос решился в ближайшее время не волюнтаристским, а научным, доказательным способом) и относить к ней только два вида клеток: **астроциты** и **олигодендроглиоциты.** Микроглию же относить к производным мезенхимы, а эпендимный эпителий и эпителий сосудистых сплетений расценивать (как это и принято всеми авторами) как клетки нейроэпителиального происхождения,

но не относящиеся к глии и имеющие самостоятельное значение и функции.

Наша позиция не является революционной, так как еще в 1956 г. такой авторитетный исследователь, как Zulch [156], в своей классификации опухолей центральной нервной системы относил к глиомам только астроцитарные и олигодендроглиальные опухоли. Эпендимомы же и опухоли сосудистых сплетений рассматривались им в другой группе — так называемых параглиом. Не самое неудачное название для доиммуногистохимической эры, если согласиться с необходимостью существования термина «глиома» в наши дни. Впрочем, если бы термин «глиома» был исключен из обихода, а использовалось современное (с очень большим «стажем») определение «нейроэктодермальные опухоли» с конкретным обозначением каждой нозологической единицы, то не потребовалось бы настоящего обсуждения и проблема была бы исчерпана.

Невриномы (шванномы)

Невриномы составляют от 8,7 до 13,9% всех опухолей головного мозга. Близкую цифру (8,5%) дает и Б. Г. Егоров [20] на материале Московского института нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко, а также Э. И. Злотник и И. А. Склют [23].

Говоря о невриномах головного мозга, обычно имеют в виду опухоли, растущие из корешка слухового нерва. Невриномы, развивающиеся из других черепных нервов — тройничного, лицевого и т. п. — встречаются крайне редко. Множественное развитие этих опухолей, в том числе и двусторонних неврином слухового нерва, наблюдается при системном заболевании — так называемом нейрофиброматозе, или болезни Реклингаузена [20, 66]. По данным F. De Monte

и Mefty [96], в США акустические невриномы встречаются от 6 до 8% случаев при первичных опухолях головного мозга и ежегодно образуются у 1 человека на 100 000 населения.

Невриномы слухового нерва развиваются чаще всего у людей в возрасте 30–40 лет, несколько реже в возрасте 20–30 и 40–50 лет, и совсем редко у детей. При этом у женщин они встречаются почти в 2 раза чаще, чем у мужчин [38, 50, 58].

Развиваясь, как правило, из волокон вестибулярной части слухового нерва, на его протяжении от моста до вхождения в лабиринт пирамидки, эта ограниченная и инкапсулированная опухоль медленно растет в тесном пространстве боковой цистерны моста и может достигать 4–5 см (рис. 21). Изредка, развиваясь в наиболее дистальном отрезке нерва, в пределах внутреннего слухового прохода, опухоль бывает сравнительно мала и не превышает размеров вишни.

Гистогенетически невринома связана с опорными нейроэктодермальными клетками шванновской оболочки нервных волокон и имеет типичную фибриллярную структуру с характерным расположением ядер в виде палисадов, завитков и лент (рис. 22). Однако как макро-, так и микроскопическая картина вышеописанной типичной невриномы может значительно варьировать в зависимости от количества соединительной ткани, включенной в структуры опухоли, от степени серозного пропитывания и развития кистозных полостей, жирового и гиалиноподобного перерождения опухолевой ткани, увеличения количества ядер и их полиморфизма, количества и вида включенных в опухоль сосудов.

Кроме невриномы VIII нерва, встречаются невриномы Гассерова узла. Невринома VII нерва встречается совсем редко. По данным А. В. Верещако [14], среди 71 больного с опухолями области яремного отверстия



Рис. 21. Невринома мосто-мозжечкового угла.
Общий вид.

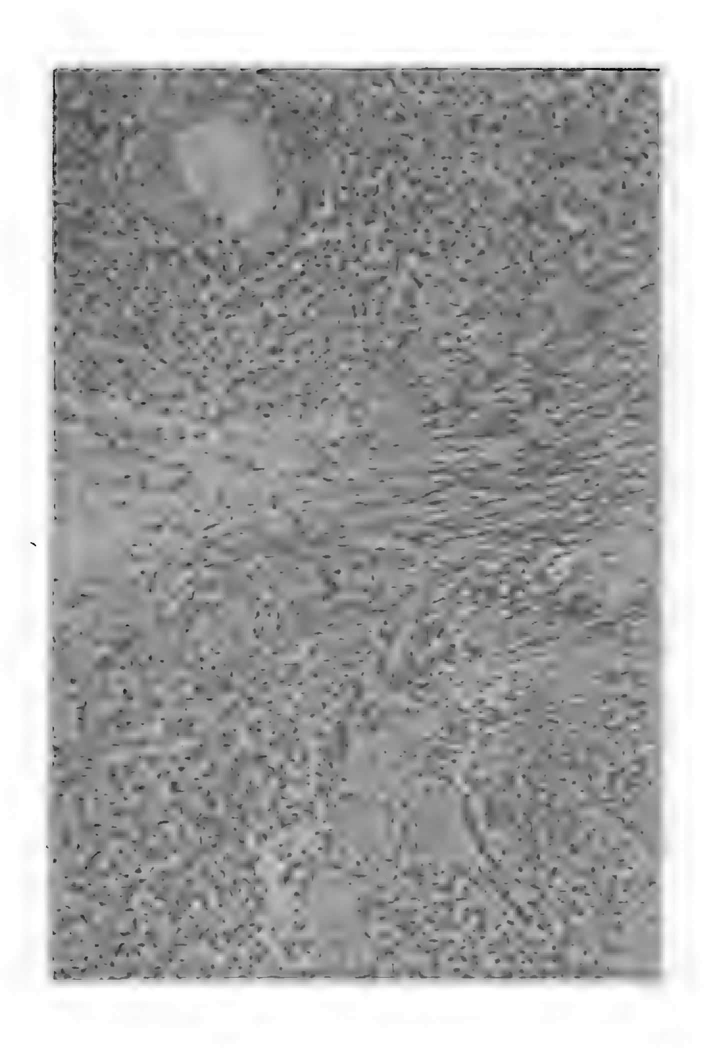


Рис. 22. Невринома.

(в трех случаях опухоли были с двух сторон) хемодектом было 38, неврином — 13 (18,3%), менингиом — 7, холестеатом — 3, ангиофибром — 2, хондросаркома — 1, хордома — 1, ангиосаркома — 1, остеофиброма — 1, саркома Юинга — 1, метастаз рака — 1, эпидермоидная киста — 1 и арахноидит задней черепной ямки — 1.

Опухоли гипофиза и остатков гипофизарного хода

В эту группу ОГМ относят прежде всего аденомы гипофиза и краниофарингиомы.

Аденомы гипофиза

Являются группой внутричерепных опухолей, развивающихся в области турецкого седла. Эти доброкачественные опухоли растут обычно очень медленно, на протяжении ряда лет. Они составляют 8–15% от всех внутричерепных опухолей, встречаются в любом возрасте, у лиц обоего пола, редко до 10 лет и старше 60. До 30% из них гормонально не активны. С точки зрения эндокринологии, опухоли подразделяются по типу избыточно продуцируемого гормона. Отграниченные пролифераты эндокринных клеток определенного типа без сдавления окружающих тканевых структур условно относят к очаговой гиперплазии [129]. По размерам их разделяют на макроаденомы (более 10 мм) и микроаденомы (до 10 мм). По современным воззрениям, аденомы гипофиза являются инкреторными гранулоцитомами, или апудомами (А. А. Никонов, 1983; цит. [35]).

Макроаденомы обычно гормонально активны, чаще это пролактиномы. Они изоинтенсивны или чуть гипотенсивны на T1 взвешенных томограммах [74].

Гистологическая классификация аденом гипофиза включает в себя базофильные (мукоидные), ацидофильные (эозинофильные) и хромофобные варианты. В 70-е годы разработана классификация аденом гипофиза по их гормональной активности, отражающая характер вырабатываемого клетками опухоли гормона; в нее включены соматотропная, пролактотропная, адренокортикотропная, тиреотропная, гонадотропная и гормонально неактивная аденома.

Визуализация микроаденом при КТ достигает 50% случаев, а при МРТ превышает 70% [82]. Микроаденомы не имеют капсулы и четких границ на МРТ. Часть из них клинически никак не проявляется, другие гормонально активны, избыточно продуцируя пролактин или АКТГ. Целесообразность их хирургического удаления сомнительна.

Помимо эндоселлярной локализации, аденомы гипофиза могут иногда обнаруживать склонность расти в полости седла в ту или иную сторону — параселлярно, или вверх — супраселлярно, по направлению к дну III желудочка, прорастая диафрагму седла. Подобный рост присущ обычно вполне доброкачественным хромофобным аденомам, достигающим весьма крупных размеров. При прорастании аденомы в основание черепа биологическую активность опухоли следует оценивать с осторожностью, так как отличить деструкцию окружающих структур вследствие инвазивного роста от деструкции вследствие давления опухоли крайне трудно [129].

Наиболее часто встречаются:

а) хромофобные аденомы, которые состоят из групп бледноокрашенных клеток овальной или полигональной формы. Цитоплазма клеток светлая, со слабо очерченными контурами. Овальные ядра содержат значительное количество хроматина (рис. 23). Клетки располагаются вокруг тонкостенных сосудов, которые



Рис. 23. Хромофобная аденома гипофиза.

наряду с нежными соеднительнотканными прослойками делят клеточную массу на отдельные группы и ячейки. Иногда структура опухоли приближается к цилиндроматозной;

б) эозинофильные адеиомы — достигают больших размеров, растут медленно. Клетки опухоли округлые или полигональные, с четкими границами, их цитоплазма содержит эозинофильную зернистость. Ядра крупные, светлые, встречаются и более мелкие темные ядра. Клетки не составляют каких-либо характерных структур, располагаются группами и полями, сосудов мало, соединительнотканных прослоек почти нет;

в) базофильные аденомы — никогда не достигают больших размеров; встречаются редко, характеризуются разрастанием базофильных клеток довольно крупной величины, образующих пласты и тяжи, вытесняющие эозинофильные и хромофобные клетки;

Хромофобные аденомы гипофиза, характеризующиеся развитием эндокринной дисфункции, известной под названием адипозогенитального синдрома, или болезни Фрелиха, встречаются наиболее часто и достигают крупных размеров.

Эозинофильные аденомы, проявляющиеся у растущего организма гигантизмом, а у взрослых — акромегалическим синдромом, также встречаются довольно часто. Но размеры опухоли обычно несколько меньше, чем при хромофобной аденоме.

Базофильные аденомы, характеризующиеся своеобразным эндокринным синдромом, известным под названием болезни Иценко–Кушинга, встречаются сравнительно редко, а величина самой опухоли незначительна, приближаясь к обычным размерам придатка мозга.

По данным Reichlen [142] и Nistor R. [129], несмотря на ряд экспериментов, а также эпидемиоло-

гические и морфологические исследования, единой точки зрения иа развитие адеиом гипофиза иет. Их генетическая обусловленность доказана в 3% случаев. Эти опухоли входят в состав МЕН-1 — синдрома миожественной эндокрнниой неоплазии 1-го типа. При этом аутосомно-доминантиые нарушения проявляются паратиреоидной гиперплазией, аденомой поджелудочной железы и передней доли гипофиза. Этот синдром характеризуется вариабельной пенетрантностью, только у 25% больных с МЕН-1 развиваются аденомы гипофиза, большинство из которых — макроаденомы, продуцирующне пролактин или соматотропный гормон [87, 129].

Гипоталамическая дисфункция исторически рассматривалась как важиый инициатор или посредиик опухолеобразования. В иастоящее время эта теория продолжает получать как экспериментальные, так и концептуальные подтверждения. Однако при помощи аллельного Х-хромосомного инактивационного анализа было показано, что аденомы гипофиза являются моноклоиальиыми, т. е. они развиваются вследствие моноклоиального делеиия одного соматически мутировавшего аденоцита [113].

По принципу человеческого канцерогенеза процесс запускается соматической мутацией с последующей трансформацией и коиечной моноклоиальной пролиферацией. Так, точечные мутации H-RAS онкогеиов были идентифицированы в некоторых пролактиномах, а мутации RAS-оикогенов — в 40% соматотропных аденом [151]. Мутация гена 53, хотя и присутствовала в эксперименте, но обязательным компонентом опухолеобразования не являлась [123].

Таким образом, адеиомы гипофиза отиосятся к группе эндоселлириых опухолей, образующихся в большинстве случаев в полости турецкого седла, под его диафрагмой, чем и обусловливаетси их отличи-

тельная особенность вызывать помимо описанных выше эндокринных синдромов характерное увеличение размеров турецкого седла со сдавлением перекреста зрительных нервов, но без заметного повышения внутричерепного давления, присущего всем остальным опухолям головного мозга (рис. 24 а, б).

Внутри аденом в ряде случаев встречаются участки кровоизлияний и кисты, достигающие иногда больших размеров. При этом клиника заболевания может напоминать субарахноидальное кровоизлияние или энцефалит [46] (рис. 25, 26).

Так, среди 113 больных, оперированных по поводу аденом гипофиза, у 15 были кровоизлияния в опухоль [122], а в исследовании D. M. Yousim et al. [155] среди 68 больных с указанной опухолью у 18 на операции были выявлены признаки геморрагии, при этом

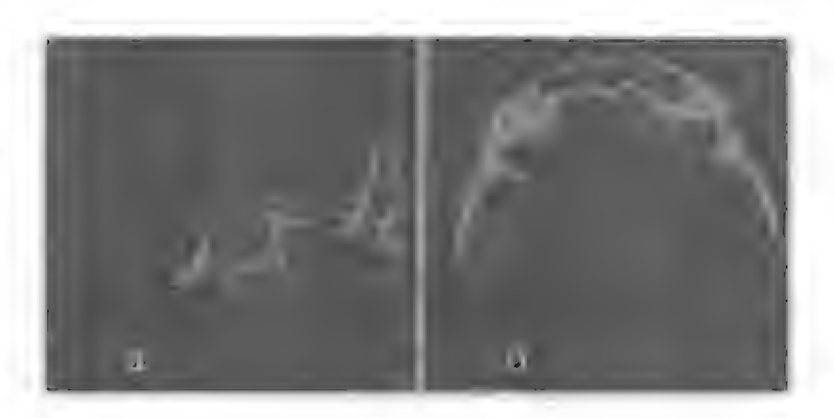


Рис. 24. Хромофобная аденома гипофиза. КТ-исследование.

а — профиль турецкого седла с опухолью гипофиза; б — основание черепа, вид сверху — расширенное турецкое седло с опухолью.

большинство из них до операции принимали бромкриптин. Авторы предполагают, что указанный препарат мог быть причиной возникновения кровоизлияния.

Как известно, аденомы гипофиза у детей встречаются редко. По данным Poussant et.al. [140], в течение 10 лет в клинике находилось 11 девочек и 6 мальчиков с аденомами гипофиза, у 8 были макроаденомы и у 6 из них на операции выявлены выраженные признаки кровоизлияния. Интересно, что у 5 из них был поставлен предварительный диагноз «краниофарингиома». При гистологическом исследовании у 4 была диагностирована пролактинома, у одной — полигормональная опухоль и у одной — нефункционирующая аденома.



Рис. 25. Остро возникший паралич глазодвигательного нерва при кровоизлиянии в аденому гипофиза.



Рис. 26. Кровоизлияние в кистозно-перерожденную аденому гипофиза.

Кроме аденом гипофиза, среди доброкачественных опухолей передней доли придатка мозга изредка встречаются опухоли из гормонально неактивных клеток, в которых эозинофильная зернистость обусловлена не гранулами, а митохондриями, хорошо различимыми при электронной микроскопии — так называемые онкоцитомы.

Рак, точнее, аденокарцинома гипофиза — весьма редкая опухоль (менее 1% среди всех новообразований гипофиза). В классификации ВОЗ только метастазирующие опухоли являются аденокарциномами гипофиза. Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунов предпочитают ориентироваться не столько на клинические, сколько на гистологические признаки малигнизации, характерные для эпителиальных опухолей — клеточный и ядерный полиморфизм, наличие атипических митозов, гиперхроматоз ядер и т. д.

Опухоли нейрогипофиза и краниофарингиомы

Среди первых выделяют глиомы нейрогипофиза, представленные обычно пилоцитарной астроцитомой, и гранулоклеточную опухоль нейрогипофиза (син. зернистоклеточная опухоль, хористома, питуицитома). Это редкая опухоль, клетки которой имеют хорошо гранулированную за счет большого количества измененных лизосом цитоплазму, и дают резко положительную ШИК-реакцию.

Принято считать, что краниофарингиома развивается из дистопированных остатков кармана Ратке, хотя существует мнение, что опухоль может возникать из зачатков смещенного одонтогенного эпителия.

В целом частота опухоли составляет чуть больше 1% от внутричерепных образований и 6–9% опухолей у детей. Опухоль доброкачественная. Супраселлярное расположение наблюдается в 75,5% случаев,

супраинтраселлярное — в 21% и изолированное интраселлярное — в 4% случаев. Опухоль распространяется вверх и вниз, сдавливая соседние структуры: гипоталамус, гипофиз, зрительный перекрест, III желудочек.

Краниофарингиомы наблюдаются обычно в детском и юношеском возрасте. Картина заболевания складывается из симптомов эндокринной недостаточности (малый рост, половое недоразвитие) в сочетании с хиазмальным и гипертензионным синдромами и рентгенологическими проявлениями изменений турецкого седла (разрушение стенок, отложение извести, кисты).

При МРТ она четко отграничена, окружена незначительным отеком. Опухоль чаще гипоинтенсивна на T1 взвешенных и гиперинтенсивна на T2 взвешенных томограммах. Пятнистость опухоли связана с кальцификатами и кистами.

Гистологически краниофарингиомы представлены двумя вариантами, которые имеют существенные отличия в биологии и клинике.

Адамантиномоподобная краниофарингиома. Эти новообразования составляют около 3% всех внутричерепных опухолей, встречаются преимущественно у детей и лиц молодого возраста. Опухоли чаще всего локализуются интра- или супраселлярно, распространяясь на серый бугор, перекрест зрительных нервов, в полость желудочков, и иногда — анте- и ретроселлярно. В опухоли выявляются два компонента — солидный и кистозный, причем соотношение между ними может быть самым разнообразным, вплоть до минимальной выраженности одного из компонентов (обычно солидного). Содержимое кист обычно густое, зеленоватого или желто-бурого цвета. Гистологическая структура (рис. 27) представлена разрастанием эпителиальных клеток, формирующих тяжи, балки



Рис. 27. Адамантиноподобная краниофарингиома.

и округлые комплексы. Эпителий этих новообразований различается по внешнему виду: самый наружный слой, прилежащий к соединительнотканной или глиальноволокнистой строме (глиальная псевдокапсула), образован вытянутыми клетками, расположенными в один ряд (как это наблюдается в базалиомах). Далее следуют несколько рядов тесно расположенных эпителиальных клеток, не столь упорядоченных, как в «базальном» слое, которые по мере приближения к центру балки становятся все более и более рыхлыми и приобретают синцитиальное строение. Здесь же встречаются островки с более компактным расположением клеток. Весьма характерны отложения солей кальция. Иногда обызвествлению подвергается вся паренхиматозная часть опухоли, возможна оссификация.

Папиллярная краниофарингиома. В отличие от адамантиномоподобного варианта сосочковые краниофарингиомы обычно встречаются у взрослых и представляют собой солидную инкапсулированную, лишенную извести, холестерина и иного содержимого опухоль, нередко расположенную в полости III желудочка, которая имеет четкие границы с его стенками. Она построена из хорошо дифференцированного эпителия, разделенного отчетливой сосудисто-соединительнотканной стромой. Взаиморасположение стромы и эпителиального компонента создает картину псевдососочков.

По данным Ж. Б. Семеновой с соавт. [57], из 182 больных, оперированных по поводу краниофарингиом, тотальное удаление было возможно у 88 человек, субтотальное — у 59 и частичное — у 35. Первый тип опухоли чаще встречался в юношеском возрасте (14–17 лет), второй — у взрослых, при этом адамантиномоподобные рецидивировали в 38,5% случаев, папиллярные — в 14,7%.

Опухоли неясного происхождения

В категорию опухолей ЦНС неясного генеза относят новообразования, гистогенетическое происхождение которых является предметом дискуссий. Выделение данной рубрики в классификации ВОЗ (1993) не совсем справедливо, поскольку в нее включены опухоли, абсолютно отличные друг от друга. Было бы более целесообразным рассматривать эти опухоли как самостоятельно существующие гистологические варианты. Сложность заключается и в том, что в классификации ВОЗ 2000 г. одна из этих опухолей (тератоидно-рабдоидная) оказалась перемещенной в группу эмбриональных ОГМ.

Мы склонны рассматривать в этой рубрике гемангиобластому и атипическую тератоидно-рабдоидную опухоль. В классификации ВОЗ 1993 г. в эту рубрику внесена также и примитивная полярная спонгиобластома, описываемая как редко встречающаяся злокачественная опухоль полушарной или стволовой локализации, состоящая из биполярных клеток вытянутой формы, которые формируют псевдопалисады; ранее было принято считать, что опухоль состоит из «эмбриональных спонгиобластов». В настоящее время установлено, что подавляющее большинство «полярных спонгиобластом» происходит из клеток, имеющих нейрональную дифференцировку, т. е. эти опухоли являются фенотипическим вариантом нейробластом. Кроме этого, структуры типа палисадных нередко выявляются в структуре злокачественных астроцитарных глиом и олигодендроглиом. Учитывая вышеизложенное, Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунов [35] считали рассмотрение полярной спонгиобластомы как отдельного варианта опухолей ЦНС нецелесообразным, что и было подтверждено в последней классификации ВОЗ (2000 г.), которая исключила этот вариант ОГМ.

Гемангиобластома (ангиоретикулома)

Это богатая сосудами доброкачественная опухоль, интерстициальные клетки которой содержат обилие липидов в цитоплазме. Гемангиобластома встречается достаточно часто, составляя до 2% от всех опухолей ЦНС. Она может быть компонентом дисгенетического синдрома Гиппеля—Линдау, сочетаясь с множественными ангиомами сетчатки, кистами и опухолями почек, печени и поджелудочной железы и передающегося по аутосомно-доминантному типу. Тем не менее, большинство гемангиобластом являются одиночными спорадическими опухолями, не связанными с дисгенетическими синдромами. Наиболее часто поражаются взрослые больные в возрасте от 30 до 65 лет. Подавляющее большинство гемангиобластом имеет мозжечковую локализацию, однако они могут располагаться в веществе ствола мозга, спинного мозга, а также супратенториально; последний вариант ранее обозначался как гемангиобластическая менингиома.

Генетические исследования показали, что при этой опухоли выявляются нарушения в хромосоме 3p с нарушением мутации у 3p 25 — 3p 26. Эти изменения встречаются не только при синдроме Гиппеля—Линдау, но и при спорадической гемангиобластоме.

Макроскопически гемангиобластомы представлены двумя вариантами.

1. Солидные опухоли, имеющие вид мягкого, темно-вишневого инкапсулированного узла, с характерным губчатым рисунком на разрезе.

2. Опухоли, которые в большей своей части представлены крупной гладкостенной кистой с желтоватым прозрачным содержимым, на одной из стенок которой обнаруживается небольшой узел опухоли (mural nodulus).

Микроскопически гемангиобластомы представляют собой скопления тонкостенных сосудов различного калибра — от мелких капилляров, формирующих густые сети, до крупных, кавернoмоподобных полостей, часть из которых может быть тромбирована. В межсосудистых пространствах располагаются так называемые интерстициальные, или стромальные клетки с богатой липидами светлой цитоплазмой и ядром округлой или вытянутой формы (рис. 28). Различают клеточный и ретикулярный гистологический варианты гемангиобластом: в первом участки, состоящие из клеток, преобладают над сосудистыми зонами, во втором опухоль имеет преимущественно сосудистое строение с узкими полосками интерстициальных клеток между капиллярами. Фигуры митозов в гемангиобластомах редки и прогностического значения не имеют. Гемангиобластомы могут иметь крупные питающие и дренирующие сосуды, переходящие в опухоль из ткани мозга, для некоторых гемангиобластом возможно сочетание с артериовенозными пороками развития сосудов мозга в одном узле. Гистогенез гемангиобластом четко не установлен.

Оперативное удаление опухоли не всегда удается из-за ее обильной васкуляризации и распространения на функционально важные структуры ствола мозга.

Больным с диагнозом «гемангиобластома» целесообразно проводить ангиографическое исследование и, в ряде случаев, показана предварительная эмболизация питающих опухоль сосудов.

Больным с выраженной гидроцефалией показана шунтирующая операция. В 20–25% случаев наблюдаются рецидивы опухолей, особенно при синдроме Гиппеля–Линдау [145]. Может быть показана лучевая терапия.



Рис. 28. Гемангиобластома.

Атипическая тератоидно-рабдоидная опухоль

Редко встречающееся новообразование ЦНС, наблюдаемое преимущественно у детей первого года жизни. Опухоль наиболее часто имеет внемозговую базальную локализацию в области средней и задней черепных ямок и инфильтрирует прилежащее вещество головного мозга. Микроскопически опухоль имеет структуру, во многом сходную с нефробластомой (опухолью Вильмса). Гистогенез этой опухоли также неясен.

Метастатические опухоли

Определить частоту метастазов рака в головной мозг трудно по многим причинам. По более старым данным, они встречались от 7 до 10% [4] среди всех ОГМ. Более современные методы диагностики и материалы вскрытий показали, что они выявляются куда более часто, чем первичные ОГМ [65, 136, 152].

По данным Boring [86], рак является второй наиболее частой причиной смерти населения США. При этом первичные ОГМ в 1993 г. были выявлены примерно у 17 500 человек, а новые случаи метастаза рака в головной мозг определены у 80 000 пациентов.

По свидетельству Познера [136], в США в 1991 г. было зарегистрировано 1 100 000 новых случаев рака. Среди 514 000 умерших от рака в 1991 г. у 123 360 на вскрытии были метастазы. Чаще всего метастазируют рак легкого (бронхов), молочной железы, почки, толстой и прямой кишки, мочевого пузыря, простаты и меланома, реже опухоли поджелудочной железы, крови, женских половых органов, наиболее редко метастазируют собственно ОГМ.

Как известно, раковая опухоль может воздействовать на мозг двояким способом: прямым — появлени-

ем метастатических узлов в головном мозге, и опосредственным — раковой интоксикацией.

При прямом воздействии могут быть вовлечены вещество головного мозга, его оболочки (карциноматоз) и кости свода и основания черепа.

К непрямому воздействию относятся обменная энцефалопатия, параопухолевые синдромы [136] и сосудистые явления, а также симптомы поражения центральной и периферической нервной системы, обусловленные применением противоопухолевых препаратов. По данным Clouston et al. [91], среди 851 больного раком различной локализации неврологическая симптоматика манифестировала психическими изменениями в 17,10% случаев и головной болью у 15,4%. Среди 32 больных с психическими нарушениями у 61% была диагностирована обменная или интоксикационная энцефалопатия, у остальных выявлены метастазы различной локализации.

Паренхиматозные метастазы могут быть одиночными или множественными. Рак толстой кишки, молочной железы и почки обычно дают одиночные метастазы, в то время как меланома и рак легкого чаще вызывают множественное поражение головного мозга. Клинически метастазы в головной мозг проявляются головной болью, слабостью в конечностях, гемипарезом, изменением поведения, припадками, атаксией, афазией, застойными дисками зрительных нервов и др. (рис. 29).

Метастазы рака в головной мозг распространяются обычно кровеносным путем.

Раковые узлы в мозге имеют овальную или шаровидную форму, плотную, реже мягкую консистенцию, бледносерую, иногда с красноватым оттенком, окраску, величину около 3–4 см. Гистологическое строение метастазов обычно совпадает с первичными раковыми опухолями, но однозначно высказываться о



Рис. 29. Метастаз рака почки в скат, проявившийся нарастающим параличом глазодвигательного нерва. МРТ. Диагноз установлен при биопсии опухоли, в дальнейшем подтвержден УЗИ и КТ.

структуре первичной опухоли (при отсутствии ее гистологической верификации) по метастазу следует весьма осторожно. Иногда среди метастазов отмечается незначительное преобладание паренхимы над стромой по сравнению с первичной опухолью, что объясняется более быстрым темпом роста метастаза. Под влиянием дегенеративных процессов, развивающихся в центре раковых узлов, в последних наблюдается образование обширных псевдокист, содержащих мутноватую несвертывающуюся жидкость и способствующих усилению гипертензионного синдрома, который при интракраниальных метастазах зачастую не бывает отчетливо выражен, уступая место психическим расстройствам, зависящим, скорее всего, от интоксикации.

Наблюдаясь, как правило, в зрелом и пожилом возрасте, раковые метастазы нередко трактуются как первичные ОГМ головного мозга. Это объясняется тем обстоятельством, что клиническое распознавание скрыто протекающего первичного рака бронха обычно запаздывает по сравнению с диагностикой ОГМ, что обусловлено быстро растущим метастазом. Аналогичная ошибка нередко имеет место и при внутричерепных метастазах первичного рака молочной железы, особенно в тех случаях, когда последние клинически проявляются спустя длительный срок после радикальной операции. Для дифференциальной диагностики метастазов различных опухолей можно рекомендовать иммуногистохимический алгоритм, разработанный С. В. Лахтеевой [31].

Диагностика метастазов опухоли в головной мозг основывается на данных анамнеза, клинического проявления заболевания, а также КТ или МРТ-исследования. Во многих случаях характер опухоли определяется на операции по поводу предполагаемой первичной ОГМ.

Кисты

С внедрением комьютерной и магнитно-резонансной томографии головного мозга стали значительно чаще выявляться образования округлой формы — кисты, к которым относятся эпидермоидные, дермоидные, эпендимальные, арахноидальные, коллоидные, гипофизарного кармана и ряд других. Очевидно, что кисты рассматриваются вместе с ОГМ лишь по той причине, что нередко требуют проведения дифференциального диагноза у больных. Тем не менее, в классификацию ВОЗ 1993 г. они были включены, а чуть позже (2000 г.) изъяты, вероятно по академическим соображениям.

Эпидермальные кисты (эпидермоид, холестеатома, «жемчужная опухоль») развиваются в период эмбриогенеза, как следствие неполного разделения нейрональной и покровной эктодермы. Частота их составляет около 1–2% и диагностируются они чаще всего в возрасте 25–45 лет.

Они имеют узловатый вид, кистозное строение и происходят из сместившихся в полость черепа или в позвоночный канал зачатков эпидермиса. Локализуются преимущественно на основании мозга, в мосто-мозжечковом углу, в области турецкого седла и хиазмы, реже — на выпуклой поверхности больших полушарий и в полости желудочков. Исходным пунктом роста чаще является мягкая мозговая оболочка, откуда новообразование проникает в цистерны мозга и, заполняя их, вдавливается в мозговое вещество. Растут они медленно. Вокруг эпидермоида нередко развивается асептическое воспаление, а при разрыве содержимое (кератин) прорывается в подпаутинное пространство, в ликворные пространства, вызывая асептический менингит, о котором весьма часто забывают.

Макроскопически холестеатомы имеют вид опухолевого узла неправильной формы, белесоватого цвета с неровной поверхностью, покрытой тонкой пленкой из редуцированного эпидермиса. Содержимое холестеатомы — суховатые, слоистые, пластинчатые перламутрового вида массы («жемчужная опухоль»), состоящие из ороговевших клеток с примесью холестеринэстеров.

Мосто-мозжечковый угол является частой локализацией холестеатом головного мозга, что составляет от 2,8 до 6,3% первичных опухолей этой области. Нередкой причиной возникновения холестеатом этой локализации являются отиты. На втором месте по частоте расположения находится IV желудочек, затем хиазмально-селлярная и лобно-височная области [39].

Холестеатомы конского хвоста встречаются после диагностических и лечебных люмбальных пункций.

Кистозные формы эпидермоидов в одних случаях имеют тонкую стенку, состоящую из эпидермиса, в других более толстую — за счет развития соединительнотканного слоя. Содержимое кистозного эпидермоида — клейкая жидкость темно-зеленого или буроватого, иногда желтоватого или сероватого цвета — производное кератогиалина. Строение стенки такого эпидермоида соответствует редуцированному слою кожи — эпидермису.

Дермоиды наблюдаются преимущественно в мягкой мозговой оболочке, реже их находят в связи с твердой оболочкой, еще реже в желудочках мозга или в мозговом веществе. Эти образования имеют вид кисты с довольно толстой стенкой, состоящей не только из эпидермиса, но и из дермы, с наличием в последней придатков кожи — сальных и потовых желез, волосяных луковиц. Содержимое кисты — сальный детрит — состоит из отторгнувшихся ороговевших клеток эпидермиса и секрета сальных и потовых желез. По своему происхождению (из сместившихся эмбри-

ональных зачатков кожи) дермоиды являются хористомами.

Дермоидные кисты встречаются реже эпидермоидных, составляя 0,1–1,5% от внутричерепных образований. Выявляются в возрасте 10–20 лет.

Кроме вышеупомянутых эпидермоидных и дермоидных кист значительно реже встречаются эпендимные кисты. Они представляют собой отшнуровку эпендимы внутри желудочков или в цистернах. Контуры кисты четкие при МРТ-исследовании, сигнал ликворной интенсивности чуть светлее за счет отсутствия пульсации и примеси белка. Они могут быть приняты за цистицерк, за эпидермоидную или дермоидную кисту.

В сомнительных случаях необходимо достаточно длительное МРТ-наблюдение.

Арахноидальные кисты представляют собой скопление спинномозговой жидкости между листками расщепленной паутинной оболочки. Они встречаются за мозжечком и в области латеральной борозды, реже за скатом или на уровне четверохолмия. Содержимое их чисто ликворное, в большинстве случаев больные не нуждаются в хирургическом лечении.

При ретроцеребеллярном расположении киста может быть принята за синдром Денди–Уокера, при котором имеется недоразвитие мозжечка. При развитии окклюзионной гидроцефалии может быть показано оперативное лечение.

Коллоидные кисты составляют 2% от числа объемных внутричерепных образований. Выявляются чаще в возрасте от 30 до 50 лет. Они располагаются в передней части III желудочка в межжелудочковом отверстии и могут вызывать окклюзионную гидроцефалию. Киста выстлана цилиндрическим эпителием и имеет фиброзную капсулу. Контуры ее четкие, форма округлая, содержимое неоднородно, растет медленно. Размеры ее колеблются от 3 см до 4 см (рис. 30).

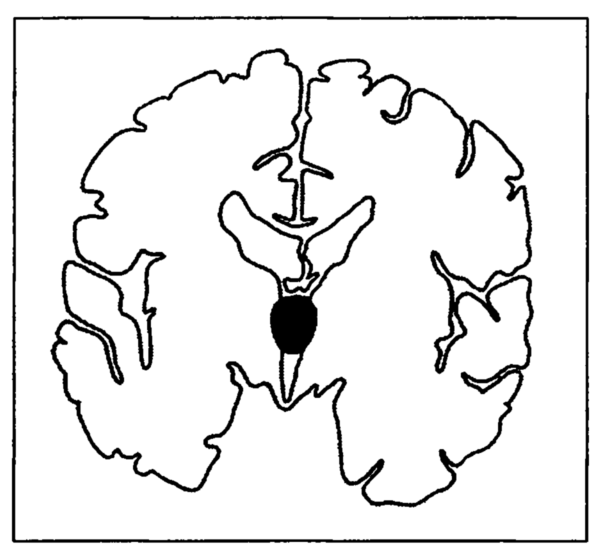


Рис. 30. Типичная локализация коллоидной кисты (схема).

Коллоидная киста относится к дефектам эмбрионального развития. При ее разрыве содержимое, попадая в желудочковую систему, может быть причиной тяжелого вентрикулита и менингита. При этом описаны достаточно хорошо документированные случаи возникновения острых приступообразных головных болей, обусловленных блоком ликворопроводящих путей. По этой же причине на высоте приступа может наступить смерть (собств. наблюдение).

Опухоли, врастающие в полость черепа

К опухолям, врастающим в полость черепа, относятся: хордома, хондрома, хондросаркома, опухоль яремного гломуса и др.

Инфекционные гранулемы

Эта патология рассматривается вместе с ОГМ по тем же причинам, что и кисты — необходимость проведения дифференциального диагноза и нередкая необходимость хирургического пособия.

Инфекционные гранулемы и паразитарные кисты (цистицерки и эхинококки) составляют незначительную группу заболеваний головного мозга.

Современное состояние общества требует возвращения к проблеме туберкулеза головного мозга, которая еще 12–15 лет назад казалась почти полностью исчерпанной. Туберкуломы головного мозга, будучи по своей природе инфекционными гранулемами, образуются в нем вторично при наличии первичного туберкулезного очага в том или ином органе больного. На вскрытии 8322 умерших от туберкулеза легких и менингита туберкуломы были выявлены у 31 [цит. по 63а].

Туберкуломы головного мозга у взрослых встречаются редко — в 0,87–8,8% при заболевании туберкулезом легких и в 12,2% — при туберкулезных поражениях ЦНС. Солитарные туберкуломы чаще всего встречаются в мозжечке, стволе головного мозга или его оболочках и редко — в больших полушариях [47].

В литературе отмечается связь частоты туберкулом головного мозга с географическим и социально-экономическим положением различных стран. В США они встречаются значительно реже, чем в Португалии или Северной Африке. Туберкуломы составляют до 5–8% внутричерепных новообразований у людей в развивающихся странах. При ранней диагностике туберкулеза и назначении специфической терапии они встречаются редко (меньше чем 0,5%).

Туберкуломы головного мозга чаще возникают в детском и юношеском возрасте, реже — среди взрос-

лых. Они обычно локализуются в мозге в виде одиночных очагов различной величины, начиная от лесного и грецкого ореха до размеров крупной сливы. Последние обычно наблюдаются в больших полушариях, где их рост длительное время протекает без клинических проявлений. Однако в половине случаев встречаются множественные очаги, группирующиеся в одном месте или же разбросанные на отдалении друг от друга.

Гистологическое строение туберкуломы головного мозга ничем не отличается от строения туберкулезного бугорка в других органах. Как и в последних, туберкуломы мозга представляют собой слабо васкуляризированную грануломатозную ткань с гигантскими многоядерными клетками, склонную к творожистому перерождению, обызвествлению и даже нагноению. Обычным исходом туберкулом, особенно субтенториальных, является туберкулезный менингит, от которого, как правило, и погибали больные в дострептомициновую эру.

Поставить диагноз туберкулезного поражения головного мозга часто оказывается весьма трудно. Больные поступают с симптомами менингита, менингоэнцефалита, внутричерепной гипертензией и с очаговой неврологической симптоматикой раздражения или выпадения, нарастающей в течение нескольких месяцев или лет. При этом до $^2/_3$ больных не имеют признаков системного туберкулеза и у 50% из них отмечается нормальная рентгенограмма легких. При анализе ликвора может наблюдаться легкое повышение белковых фракций и нормальная концентрация глюкозы. По клиническому течению туберкуломы могут быть схожи с глиомами, менингиомами, новообразованиями задней черепной ямки.

Хронический ограниченный туберкулезный менингит характеризуется локальным утолщением мягкой

мозговой оболочки в виде плотных бляшек, состоящих из массы слившихся между собой узелков величиной с горошину серо-желтого цвета. На внутренней поверхности твердой мозговой оболочки встречаются отдельные бугорки такого же цвета. Пораженный участок мягкой мозговой оболочки выступает над поверхностью мозга, создавая впечатление изолированной опухоли. На этом участке мозговое вещество атрофично. Встречаются сероватого цвета тяжи, проникающие из мягкой мозговой оболочки в поверхностные слои коры.

При гистологическом исследовании отмечается утолщение мягкой мозговой оболочки за счет разрастания специфической туберкулезной грануляционной ткани, в которой разбросаны отдельные гигантские клетки и могут встречаться участки казеозного некроза. Эта грануляционная ткань из мягкой оболочки, разрастаясь, проникает вверх в твердую мозговую оболочку и спаивает ее с мягкой, одновременно распространяясь глубоко в вещество мозга и разрушая его. Среди грануляционной ткани встречаются сосуды с поражением всей толщи их стенки.

При расположении патологического очага на медиальной поверхности мозга в процесс может быть вовлечена стенка сагиттального синуса, а в области передневерхней поверхности полушария мозжечка — поперечный синус. При расположении туберкуломы в передненижнем отделе полушария мозжечка поражаются черепные нервы, обусловливая соответствующую симптоматику.

За 25 лет работы нейрохирургического отделения Мариинской (быв. им. Куйбышева) больницы среди 2000 больных с опухолями ЦНС туберкуломы выявлены лишь в 4 случаях.

Гуммы — воспалительные образования при третичном сифилисе, развиваются, как правило, в твердой

мозговой оболочке, но в дальнейшем переходят на мягкую. Имеют округлую форму серовато-красного цвета. За указанный выше период времени нами встречены 4 случая изолированных гумм. Две из них удалены оперативно, две — лечены медикаментозно.

Цистицеркоз головного мозга вызывается личинками свиного цепня. За последние 25 лет цистицеркоз головного мозга на материале РНХИ им. А. Л. Поленова отмечен в 3 случаях.

Эхинококкоз головного мозга вызывается личинками эхинококка. Встречается редко. Представляет собой кисту белесоватого цвета, диаметром 9–15 см. Стенки кисты состоят из наружной хитиновой оболочки, изнутри выстланной зародышевым слоем. Последний является источником развития дочерних пузырей.

Сосудистые мальформации

Рассмотрение этого вида патологии вместе с ОГМ обусловлено двумя причинами. Первая — та же, которую мы указывали при описании кист и инфекционных гранулем — необходимость дифференциальной диагностики. Вторая более сложная и связана с тем, что, несмотря на общепринятое (даже исходя из названия) отношение к этой патологии как к порокам развития, последние сведения указывают на их родство с истинными бластомами.

Пороки развития сосудов, или сосудистые мальформации центральной нервной системы — сборная группа нозологических форм, представленная различными вариантами ангиодисплазий, часть из которых присуща только нервной системе (например, болезнь Стерджа–Вебера или варикоз вены Галена), а часть (большая) встречается и в других органах человека

(кавернозные и рацемозные ангиомы). Сюда же включены персистирующие эмбриональные сосуды, а также всякого рода патологические шунты и фистулы.

Поскольку классификация сосудистых мальформаций имеет самостоятельное значение, мы считаем целесообразным ее привести.

Классификация пороков развития сосудов центральной нервной системы
(Д. Е. Мацко, 1993) [34]

I. Ангиоматозные пороки развития

1. Кавернозные
2. Промежуточные
3. Рацемозные
    - телеангиоэктазии
    - венозные
    - артериовенозные (в том числе с варикозом вены Галена)
    - артериальные
4. Смешанные
5. Сочетанные
    - в пределах ЦНС
    - факоматозы
        - болезнь Стерджа–Вебера
        - синдром Клиппеля–Треноне
        - редкие и недостаточно доказанные факоматозы

II. Неангиоматозные пороки развития

1. Варикоз (в том числе изолированный варикоз вены Галена)
2. Артериовенозные (синусные) фистулы и соустья (в том числе с варикозом вены Галена)
3. Персистирующие эмбриональные сосуды.

Примечание: все варианты ангиоматозных мальформаций и варикоз могут быть представителями особой в клинико-анатомическом отношении группы —

микромальформаций, размеры которых не превышают 1,5 см.

Кавернозные пороки развития сосудов (кавернозные ангиомы) составляют около 5–13% всех сосудистых аномалий головного мозга, возраст больных колеблется от 20 до 50 лет (в среднем 23,5 года). Локализация разнообразна, однако чаще всего их обнаруживают супратенториально в белом веществе больших полушарий, а субтенториально — в веществе моста.

Размеры каверном колеблются от очень мелких (микромальформации) до гигантских, занимающих несколько долей. В среднем они равны 0,5–4,5 см. Нередко (до 25–50% случаев) кавернозные мальформации множественны.

Макроскопически каверноma выглядит как темно-красный, почти черный очаг (рис. 31) и напоминает небольшую гематому, периферия образования окрашена в желтый цвет. Иногда имеется обызвествление и сопутствующие кисты.

Микроскопическое строение практически не отличается от своих аналогов в других органах. Это сосудистые синусоидные или полигональные полости различных размеров, разделенные соединительнотканными перегородками (рис. 32), которые выстланы эндотелием и являются общими для нескольких смежных полостей (рис. 33). В центральных отделах каверном вещество мозга или его оболочек отсутствует и лишь по периферии образования оно может вдаваться в мальформацию в виде отдельных «языков». Кавернозным мальформациям свойственен самостоятельный для каждой полости аргирофильный каркас. В каверномах возможно наличие капсулы и часты склеротические изменения.

Ранее предполагалось, что в кавернозных мальформациях отсутствуют гладкомышечные клетки, одна-



Рис. 31. Кавернозная мальформация («ангиома») мозжечка.



Рис. 32. Гистологическое строение кавернозной мальформации.



Рис. 33. Ультраструктурное строение кавернозной мальформации. Сканирующая электронная микроскопия.



Рис. 34. Телеангиэктазии.



Рис. 35. Венозная мальформация мягкой мозговой оболочки.



Рис. 36. Артериовенозная мальформация. Общий вид.

Размер артериовенозных мальформаций колеблется от микроскопических (один из вариантов микромальформаций) до весьма крупных, занимающих несколько долей. В типичных случаях клубок извитых сосудов, расположенных в мягкой мозговой оболочке, распространяется в виде пирамиды в сторону бокового желудочка, достигая иногда его эпендимы.

Микроскопически артериовенозные мальформации состоят из многочисленных сосудов различного диаметра и строения (рис. 37). Часть из них располагается среди структур субарахноидального пространства, другие — в паренхиме. В артериях, являющихся компонентами порока развития, возможно значительное уплотнение интимы с формированием значительных выбуханий. Внутренняя эластическая мембрана нередко подвергается дегенеративным изменениям — расщеплению, фрагментации и т. д. Многие из сосудов порока являются расширенными тонкостенными венами, местами также с очаговыми утолщениями интимы. Нередко из-за выраженных изменений однозначно оценить тип сосуда (артерия или вена) не представляется возможным. В просветах сосудов могут быть либо пристеночные, либо обтурирующие тромбы. В части из них выявляется реканализация.

В заключенном между сосудами веществе мозга имеется глиоз, обызвествление и следы старых кровоизлияний (зерна гемосидерина, гемосидерофаги, кисты). На некотором отдалении от сосудистого клубка в веществе мозга может обнаруживаться нерезко выраженный глиоз.

Отдельного внимания заслуживают недавно описанные эндотелиальные клетки в межсосудистых пространствах артериовенозных мальформаций [36; 37] (рис. 38). С помощью иммуногистохимического и ультраструктурного методов была доказана природа этих



Рис. 37. Артериовенозная мальформация.

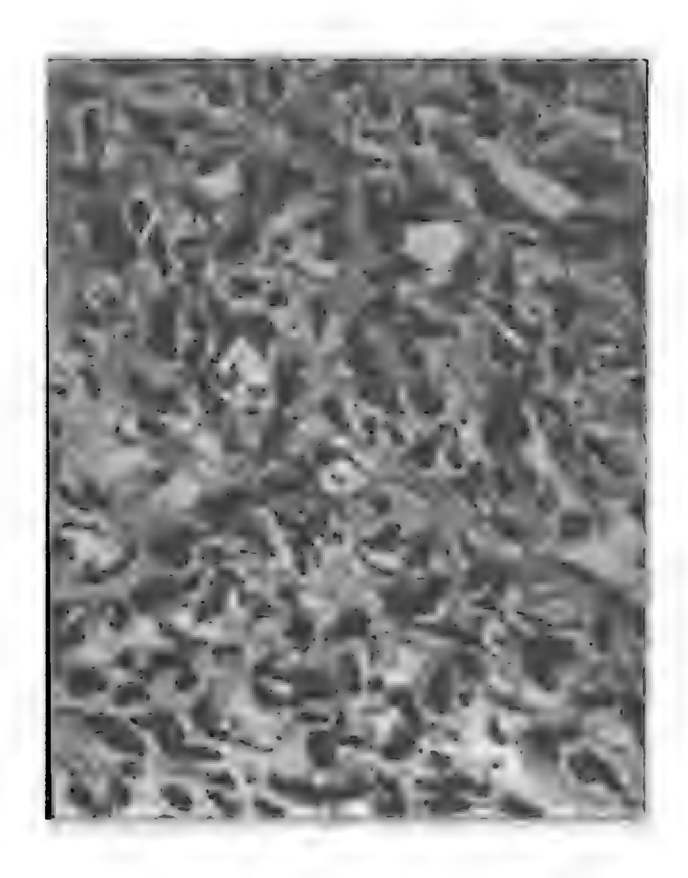


Рис. 38. Эндотелиальные клетки в межсосудистых просветах артериовенозной мальформации, формирующие капилляры.

клеток и их роль в неоваскулогенезе, что, с одной стороны, объясняет рост этого вида мальформаций, а с другой, — их рецидивирование при эндоваскулярных вмешательствах (поскольку источник для новообразования сосудов не ликвидируется). Сам факт выявления указанных клеток и их способность к неоваскулогенезу сближает артериовенозные мальформации с истинными бластомами, о чем мы писали выше.

Артериальные рацемозные пороки развития. Мы располагаем лишь одним наблюдением, которое по формальным признакам (наличие хорошо сформированной и отчетливо выраженной внутренней эластической мембраны в диспластических сосудах) может быть отнесено к артериальным рацемозным порокам развития.

Смешанные сосудистые мальформации встречаются довольно часто; в венозных мальформациях и телеангиоэктазиях можно видеть участки кавернозного строения, а в артериовенозных — структуры, похожие на телеангиоэктазии.

Сочетанные пороки развития сосудов (в пределах нервной системы) хорошо представлены в литературе; речь идет о тех редких наблюдениях, когда у одного и того же больного в головном и/или спинном мозге обнаруживают различные варианты мальформаций каверномы и телеангиэктазии, венозные и артериовенозные и т. д. Их патологоанатомическая диагностика при знании вышеописанных форм несложна.

Факоматозы. Особый вид сосудистой патологии, среди представителей которого наибольший интерес представляет болезнь (синдром) Стерджа–Вебера (син. — оболочечно-лицевой или менингофациальный ангиоматоз, энцефалофациальный или энцефалотригеминальный ангиоматоз, нервно-кожный ангиома-

тоз, пылающий невус с ангиоматозом и обызвествлением головного мозга).

Болезнь Стерджа–Вебера характеризуется в типичных случаях сосудистым невусом в зоне иннервации ветвей тройничного нерва, эпилептическими припадками и обызвествлениями головного мозга. Кроме типичной формы заболевания описаны его многочисленные варианты, в том числе — редуцированные.

Морфологическим субстратом страдания является гомолатеральный по отношению к невусу кожи ангиоматоз мягкой мозговой оболочки с той или иной степенью выраженности обызвествления подлежащей коры головного мозга (рис. 39).

Гистологическое исследование кожи выявляет распространенный рацемозный порок развития вен, представляющий собой сосудистые стволы с хорошо сформированной стенкой. Мягкая мозговая оболочка в пораженной зоне всегда в той или иной степени утолщена, синюшно-багровая или темно-красная, с четкими границами. Извилины мозга под ней атрофичны.

При гистологическом исследовании оболочечной сосудистой мальформации чаще всего определяется венозная рацемозная мальформация, однако могут иметь место и другие варианты рацемозных пороков развития, и даже кавернозные мальформации. Типичным является отложение извести в коре головного мозга, начиная с ее II слоя. Обызвествлению подвергаются стенки капилляров. На более поздних стадиях очаги обызвествления сливаются друг с другом, разрушая стенки сосудов, прилежащую мозговую паренхиму и формируя сплошные поля извести.

Изменения в нервной ткани заключаются в неспецифическом поражении нейронов и глии, характерных для гипоксии. По современным воззрениям, хирургическое удаление пораженного ангиоматозом



Рис. 39. Болезнь Стерджа–Вебера. Дно борозды теменной доли. Венозная мальформация мягкой мозговой оболочки и обызвествление подлежащих отделов коры.

участка мозга в наиболее ранние сроки предотвращает развитие обызвествления, эпилептических припадков и деменции.

Другие варианты сочетанных ангиоматозов редки. Имеются отдельные сообщения об ангиоматозном поражении головного мозга при болезни Ослера–Рандю–Вебера, при синдроме Луи-Барр и при синдроме Клиппеля–Треноне.

Неангиоматозные пороки развития. Эта группа встречается значительно реже вышеописанной и в силу этого наименее изучена как в клинике, так и морфологически. Диагностируются представители этой группы, как правило, на секционном столе.

Варикоз. Представляет собой одну или две резко расширенные вены в мягкой мозговой оболочке или в веществе мозга, в тех его отделах, в которых вены такого калибра не встречаются. В веществе мозга варикоз выглядит как петехия и располагается в любом его отделе, а при микроскопическом исследовании представляет собой вену с обычным строением стенки, но резко истонченной. Описаны редкие случаи варикоза вены Галена без каких-либо шунтов — в этих случаях речь идет об истинном варикозе вены Галена.

Артериовенозные фистулы и соустья представляют собой непосредственный переход артерии в вену. В зоне перехода может быть мешковидное или веретенообразное расширение. Классическим примером такого шунта служит один из вариантов «аневризмы» вены Галена, при котором в большую вену мозга впадает одна или несколько артерий (при отсутствии рацемозной мальформации) (рис. 40).

Кроме прямых соединений артерий с венами, место последних могут занимать синусы твердой мозговой оболочки, и тогда возникают артериосинусные соустья, генез которых нередко связан с неправиль-



Рис. 40. Варикоз («аневризма») большой вены (Галена) мозга (стрелка).

Основная артерия для лучшего обзора удалена. Видны две левые задние мозговые артерии (справа). Наружная распадается на ветви, питающие затылочную долю, внутренняя впадает в расширенную большую вену мозга. В нижней части рисунка — резко склерозированный сток синусов.

ным развитием сосудов в эмбриональном периоде, но иногда такие соустья могут иметь травматическое происхождение (наиболее частый случай — посттравматическое каротидо-кавернозное соустье).

Персистирующие сосуды. В широком смысле многие компоненты сосудистых мальформаций являются персистирующими сосудами. Однако принято выделять лишь те формы, которые имеют самостоятельное значение. К ним относятся так называемые атипичные каротидно-базилярные анастомозы, возникающие из-за персистенции функционирующих в эмбриональном периоде сосудов: примитивной тройничной, подъязычной, ушной и проатлантной артерий. В норме все они еще в антенатальном периоде подвергаются обратному развитию.

Микромальформации могут быть причиной внутричерепных кровоизлияний у лиц молодого возраста. Их наличие можно заподозрить по необычной локализации кровоизлияния. Тщательное гистологическое исследование — единственный способ диагностики микромальформации.

Сосудистые мальформации спинного мозга в самых общих чертах (действительность много сложнее) могут быть представлены тремя типами. К первому, наиболее частому, относятся случаи, в которых одна артерия питает один извитой сосуд, расположенный на дорсальной поверхности спинного мозга и проходящий иногда чуть ли не по всей его длине (экстрамедуллярно). Эта аномалия встречается исключительно у взрослых.

Второй тип называется гломусным и представляет собой рацемозную мальформацию с многочисленными афферентными и эфферентными сосудами. Нередко они располагаются интрамедуллярно и чаще всего в шейном отделе.

К третьему типу относится так называемый ювенильный тип, характерный для детей и подростков. Возможны и более редкие варианты. Гистологическое строение спинальных мальформаций не отличается от их аналогов в головном мозге.

Часть 2

КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА И ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Глава 4
КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА ОПУХОЛЕЙ МОЗГА

«Знаете ли Вы, врачи, какую огромную роль играет подчас в жизни больного Ваше поведение, Ваше лицо, тон Ваших слов?»

Е. Елизарова

Клиническая картина опухолей мозга складывается из следующих синдромов, групп симптомов и состояний:

1) гипертензионный синдром, связанный с повышением внутричерепного давления;

2) гидроцефально-гипертензионный синдром — у детей;

3) очаговые неврологические симптомы;

4) окклюзионная гидроцефалия;

5) дислокационный синдром.

Гипертензионный синдром

Повышение внутричерепного давления возникает в результате увеличения объема мозга и нарушения гемо- и ликвординамики. Сдавление ликворных путей и появление излишнего количества жидкости в межклеточных пространствах ведут к развитию оте-

ка мозга, важная роль в патогенезе которого принадлежит гемодинамическим расстройствам, механическому нарушению циркуляции крови. Повышение венозного давления в сосудистых сплетениях способствует гиперсекреции цереброспинальной жидкости и уменьшению ее резорбции. Увеличение внутричерепного давления приводит к уменьшению мозгового кровотока, развитию гипоксии нервной ткани, нарушению мозгового метаболизма. Отек мозга, гипоксемия и ишемия вызывают грубые нарушения обмена веществ в нервной ткани и гибель нервных клеток. Особенностью развития отека мозга у детей является его диффузность и быстрое распространение вследствие недостаточного развития гематоэнцефалического барьера и повышенной гидрофильности вещества мозга.

Степень повышения внутричерепного давления зависит от локализации опухоли и ее величины. Небольшие опухоли, расположенные в замкнутом пространстве задней черепной ямки, могут обусловливать резко выраженные общемозговые симптомы, так как быстро нарушают ликвородинамику и вызывают повышение венозного давления вследствие компрессии венозных синусов. Полушарные опухоли, расположенные вдали от ликворных путей и венозных каналов, могут длительное время протекать бессимптомно.

Симптомами внутричерепной гипертензии являются головная боль, рвота, головокружение, психические расстройства, эпилептические припадки, застойные диски зрительных нервов, рентгенологические изменения на краниограммах.

Гипертензионная головная боль имеет весьма типичную клиническую картину — она носит диффузный, распирающий характер с некоторым преобладанием в лобно-височных, затылочно-шейных областях,

часто возникает под утро или в ранние утренние часы, а затем через некоторое время проходит. Вначале она бывает эпизодической, по мере прогрессирования новообразования головная боль нарастает и приобретает постоянный характер с периодическими обострениями — гипертензионными кризами.

Местные головные боли не типичны для опухолей мозга, но могут встречаться от раздражения растущей опухолью (чаще всего — менингиомой) чувствительных окончаний черепных нервов, участвующих в иннервации твердой мозговой оболочки с ее серповидным отростком и мозжечковым наметом.

Рвота чаще всего возникает утром натощак на высоте головной боли без предварительной тошноты и не зависит от приемов пищи. У детей она может быть первым симптомом опухоли задней черепной ямки, в частности IV желудочка. Эту рвоту следует дифференцировать от рвоты на высоте головокружения при синдроме Меньера, при мигрени и ряде других заболеваний, а у детей — при глистной инвазии.

При головокружении больные отмечают дурноту, потемнение в глазах, теряют равновесие, отмечают шаткость или неуверенность при стоянии и ходьбе. Головокружение может сопровождаться рядом вегетативных реакций — тошнотой, рвотой, побледнением кожных покровов, шумом в ушах и даже обморочным состоянием. Этот симптом встречается и при других заболеваниях, в частности при недостаточности кровообращения в вертебробазилярной системе.

Изменения психики наблюдаются весьма часто и характеризуются расстройством памяти и ориентировки, изменением личности больного, его характера, поведения. Кроме того, у больных ослаблено внимание, бывают психическая заторможенность, оглушенность и затемнение сознания.

Эпилептический синдром встречается в среднем в 30,2% случаев и зависит от локализации процесса. Может быть как локальным признаком, так и гипертензионным.

Внутричерепная гипертензия вызывает снижение артериального давления, особенно диастолического, брадикардию, циркуляторные расстройства. Сердечно-сосудистые нарушения являются следствием непосредственного влияния высокого давления спинномозговой жидкости на регуляторные центры ствола мозга.

Застойные диски зрительных нервов у больных с ОГМ встречаются в 70—78% случаев и являются весьма ценным объективным симптомом венозного застоя и повышения внутричерепного давления.

Осложненные застойные диски зрительных нервов. В 1953 г. Е. Ж. Трон выделил особую клиническую форму застойных дисков, при которой, наряду с повышением внутричерепного давления, на зрительный путь воздействует и сам основной патологический процесс. При длительных застойных дисках может возникнуть вторичная атрофия зрительных нервов.

Синдром Фостера Кеннеди выражается в развитии простой атрофии на стороне очага, снижении зрения вплоть до полной слепоты и застойном диске на противоположной стороне.

Краниографические признаки внутричерепной гипертензии характеризуются следующими изменениями — остеопорозом спинки турецкого седла, расширением входа в него и углублением дна турецкого седла. Изредка на костях черепа отмечаются усиление сосудистого рисунка и пальцевые вдавления.

Кроме перечисленных основных признаков повышения внутричерепного давления, могут наблюдаться менингеальные симптомы, белково-клеточная дис-

социация ликвора, нарушения дыхания и пульса, изменение электроэнцефалограммы.

В качестве примера можно привести опухоли пинеальной области, которые наиболее часто манифестируют именно гипертензионным синдромом, — головными болями, тошнотой, рвотой, атаксией, застойными дисками зрительных нервов. При этом ведущими симптомами являются парез взора вверх (симптом Парино), симптом Аргайла–Робертсона. Более редкими признаками являются диплопия, несахарный диабет, изменения полей зрения, парез отводящего нерва и ряд других. При магнитно-резонансной томографии эти опухоли визуализируются достаточно хорошо, при этом весьма часто выявляется сопутствующая окклюзионная гидроцефалия.

Гипертензионно-гидроцефальный синдром

Он встречается у детей и характеризуется не только указанными симптомами повышения внутричерепного давления, но и увеличением (иногда весьма значительным) объема мозгового черепа, расширением подкожных вен головы, выбуханием родничков, а также отсутствием пульсации мозга под ним и расхождением швов, двусторонним экзофтальмом и феноменом «треснувшего горшка» при перкуссии черепа.

Очаговые неврологические симптомы

Опухоли больших полушарий клинически делятся по признакам поражения соответствующих долей мозга.

Лобная доля занимает значительную часть большого полушария, простираясь кпереди от роландовой борозды, а по основанию достигая воронки гипофиза и сильвиевой ямки. Однако в клинической

практике под лобной долей понимают передний отдел полушария, лежащий кпереди от прецентральной борозды. Кзади от постцентральной извилины располагается теменная доля, которую делят на верхнюю и нижнюю, затем выделяется затылочная и височная доля, последняя также делится на переднюю треть, среднюю и заднюю.

Опухоли лобных долей характеризуются следующими симптомами: 1) эпилептические припадки различного характера; 2) своеобразные нарушения высшей нервной деятельности, известные под названием «лобной» психики; 3) нарушение координации движений в виде фронтальной атаксии (расстройства стояния и ходьбы); 4) изолированное нарушение иннервации лицевой мускулатуры по центральному типу; 5) нарушение обоняния; 6) своеобразные нарушения функции зрительных нервов при базальной локализации патологического очага.

Наблюдаются также другие, более редкие симптомы: хватательные рефлексы и оральный автоматизм, моторная афазия, нарушение счета, письма, чтения. Следует отметить, что поражение правой лобной доли может не давать отчетливых явлений выпадения или раздражения функций.

Припадки общей эпилепсии значительно чаще бывают при глиобластомах, чем при менингиомах. При этом общий эпилептический припадок, появившийся внезапно «как гром среди ясного дня», должен насторожить клинициста и направить больного на комплексное нейрохирургическое обследование. В ряде случаев при глиобластомах эпилептические припадки переходят в эпилептическое состояние — «эпилептический статус».

При менингиомах общие эпилептические припадки, наблюдаются реже, чем очаговые, неврологичес-

кая симптоматика при менингиомах тесно связана с их локализацией.

При опухолях лобной локализации состояние высшей нервной деятельности часто нарушается — больные заторможены, оглушены, недостаточно активны, хотя сознание и ориентировка сохраняются. Синдром оглушения наблюдается чаще при быстро растущих метастатических опухолях, при глиобластомах; при менингиомах он бывает реже и возникает позже. «Лобный» психопатологический синдром характеризуется утратой способности сдерживать свои желания, эмоции, высказывания; больные утрачивают навыки воспитания, делающие человека приемлемым в обществе, социабельным. На фоне общей оглушенности, апатии, пассивности больные нередко обнаруживают излишнюю «развязность», болтливость, склонность к плоским шуткам, цинизму; некоторые становятся гиперсексуальными; многие из них нечистоплотны, нарушается поведение при мочеиспускании, причем это их не беспокоит; несмотря на явную тяжесть состояния, больные остаются эйфоричными.

Нарушения обоняния встречаются у $^1/_3$ больных и возникают не только при базально расположенных опухолях, но и при других, находящихся далеко от первичных обонятельных элементов. При односторонних опухолях могут наблюдаться не только односторонние, но и двусторонние нарушения обоняния. Застойные диски зрительных нервов чаще встречаются при глиобластомах, чем у больных с доброкачественными глиомами и с метастазами. Сравнительно реже они бывают при менингиомах.

При остро возникающих процессах в лобной доле (кровоизлияние в опухоль) появляются симптомы поражения области произвольного поворота глаз и головы — отклонение глазных яблок в сторону очага. При

раздражении этой области происходят судорожные подергивания глаз и головы в противоположную полушарию сторону.

Опухоли центральной извилины или роландовой области характеризуются ранним нарушением двигательных или чувствительных функций в зависимости от исходной точки развития новообразования: в районе передней центральной извилины или же задней, или той и другой вместе. При раздражении отмечается типичная корковая джексоновская эпилепсия. Начинается припадок с определенной, строго ограниченной группы мышц одной стороны. По мере разрушения опухолью двигательных клеток коры эпилептические припадки постепенно исчезают, уступая место параличам. Иногда заболевание начинается с развития моно- или гемипареза, плегии. Опухоли задней центральной извилины проявляются теми же признаками. Явления раздражения вызывают приступы парестезии в виде чувств покалывания, онемения, тупой боли, жжения и т. д. В дальнейшем нарушается мышечно-суставное чувство, стереогностическое чувство и в меньшей степени — тактильная и температурная чувствительность.

Опухоли верхней теменной доли. При поражении верхней теменной доли, особенно слева, наблюдаются астереогноз и апраксия. При астереогнозе больной, ощупывая взятый в противоположную очагу руку предмет, может ощутить и описать отдельные свойства его, но не может создать образ предмета — не может узнать его. При апраксии больной теряет способность производить сложные целенаправленные действия. Поражение правой верхней теменной доли сопровождается аутопрагнозией, псевдополимиелией, псевдоалелией, анозогнозией.

При поражении нижней теменной доли слева определяется так называемый синдром Герстманна —

акалькулия, алексия, аграфия, пальцевая агнозия, сенсорная афазия.

Опухоли затылочной доли встречаются редко и вызывают нарушение зрения в форме квадрантной или половинной гемианопсии, зрительной агнозии, метаморфопсии, микропсии, зрительных галлюцинаций.

При поражении височной доли правого полушария очаговых симптомов может не быть, в связи с чем рано появляются признаки повышения внутричерепного давления. Головная боль чаще двусторонняя. До возникновения очаговых симптомов могут обнаруживаться застойные диски зрительных нервов. Наиболее типичный симптом опухоли — эпилептиформные припадки. Они бывают развернутыми или малыми, нередко в виде абсансов. Припадку часто предшествует обонятельная или вкусовая аура. Могут быть слуховые и зрительные галлюцинации. При вовлечении в патологический процесс пучка Грасиоле у больных выявляется вначале квадрантная, а затем одноименная гемианопсия противоположных полей зрения. При опухолях левой височной доли может наблюдаться сенсорная афазия вследствие поражения области Вернике. Больные утрачивают способность понимать речь. В отличие от больных с моторной афазией, больные с поражением задних отделов височной доли излишне говорливы и даже болтливы, но речь становится неправильной — заменяются буквы или неправильно расставляются слова. Речь становится «иностранной». Наблюдается также и амнестическая афазия — выпадает способность определять «наименование предметов».

Очаговые симптомы при опухолях мозжечка чаще носят двусторонний характер, так как у детей, которым они свойственны, опухоли часто локализуются в черве. Наблюдаются нистагм, расстройство ко-

ординации, снижение мышечного тонуса, нарушается статическая координация; больной не может стоять, сидеть, в позе Ромберга падает. При вовлечении в патологический процесс нижних отделов червя мозжечка больной отклоняется назад, при поражении верхних отделов — вперед. Характерно нарушение походки: ребенок пошатывается в обе стороны, часто падает. Статическая атаксия сочетается с асинергией.

Для поражения полушарий характерна скандированная, неравномерно модулированная речь, нистагм чаще горизонтальный, крупноразмашистый. На стороне опухоли могут наблюдаться симптомы поражения V, VI, VII, VIII нервов: снижение корнеального рефлекса, косоглазие, диплопия, асимметрия носогубных складок, головокружение и шум в ушах, а также атаксия в конечностях на стороне поражения (промахивание, дисметрия, гиперметрия, адиадохокинез и мышечная атония). При процессе в верхних отделах полушария страдает в основном рука, в нижних — нога. При ходьбе больной отклоняется в сторону пораженного полушария.

В зависимости от гистологического варианта опухоли мозжечка меняется динамика заболевания. При доброкачественных опухолях — астроцитомах — симптомы нарастают медленно, очаговые могут появляться через 1–2 года после возникновения опухоли; общемозговые симптомы в течение этого времени непостоянны, возможны ремиссии. В случае медуллобластомы нарастание симптомов очень быстрое — в течение нескольких месяцев, характерны общее физическое истощение и появление дополнительных очаговых симптомов, указывающих на супратенториальное или спинальное распространение процесса.

Одним из частых симптомов опухоли мозжечка является вынужденное положение головы с накло-

ном в сторону, противоположную поражению полушария мозжечка, реже — в ту же сторону. При возникновении приступа головной боли положение меняется, она запрокидывается назад или приведена вперед к груди.

Среди опухолей ствола мозга чаще встречаются глиомы. Первоначально поражается один из черепных нервов. Затем развивается альтернирующий синдром. По мере роста новообразования симптомы становятся двусторонними; возникают бульбарный или псевдобульбарный синдром, парезы и параличи конечностей. Опухоли, растущие с наружной поверхности ствола, проявляются сначала симптомами поражения черепных нервов, затем присоединяются проводниковые нарушения. При локализации опухоли в области среднего мозга развиваются глазодвигательные расстройства, птоз, диплопия, нарушение конвергенции, аккомодации, косоглазие и часто альтернирующий синдром Вебера. Поражение крыши среднего мозга сопровождается парезом взора верх или вниз, вертикальным, конвергирующим нистагмом, снижением слуха, атаксией. Гипертензионные симптомы присоединяются позже.

При опухоли моста возникают парезы взора в сторону очага, альтернирующие синдромы Мийяра–Гюблера, Фовилля, атаксия, вегетативные расстройства. При локализации опухоли в области продолговатого мозга развиваются нарушения дыхания и сердечнососудистой деятельности, бульбарный и псевдобульбарный параличи, альтернирующие синдромы Джексона, Шмидта. При опухолях в области IV желудочка наблюдаются ликвородинамические нарушения и приступы окклюзии, характеризующиеся появлением внезапной головной боли, рвоты, иногда расстройством сознания, нарушением дыхания и сердечной деятельности (синдром Брунса). При опухолях мос-

томозжечкового угла (невринома VIII нерва) возникают ощущение звона в ухе, головокружение. Затем присоединяются симптомы поражения лицевого, тройничного и отводящего нервов, а также появляются мозжечковые расстройства.

В качестве примера того, как проявляют себя опухоли одного гистологического строения (менингиомы, невриномы редкой локализации) в зависимости от их расположения, рассмотрим клиническую симптоматику указанных ОГМ.

При конвекситальном расположении менингиом преобладают симптомы раздражения со стороны подлежащих к опухоли отделов мозга, которые в последующем сменяются симптомами выпадения, а также развитием синдрома внутричерепной гипертензии. При базальной локализации на первое место выступают симптомы поражения черепных нервов наряду с развитием медленно нарастающего синдрома внутричерепной гипертензии. При менингиомах ольфакторной ямки симптомами заболевания являются гипертензионные головные боли, снижение зрения вследствие вторичной атрофии зрительных нервов и поражение обонятельных нервов. Для менингиом площадки основной кости характерно наличие у больных общих припадков, простой атрофии зрительных нервов, головных болей оболочечного характера. При менингиомах бугорка турецкого седла первый симптом заболевания — значительное одностороннее снижение зрения вследствие развития простой атрофии зрительного нерва, в дальнейшем появляется выпадение полей зрения, снижение зрения на другой стороне. Развитие менингиом крыльев основной кости вызывает симптомы раздражения височной доли, что проявляется припадками, обонятельными или зрительными галлюцинациями. Характерно также быстрое развитие синдрома внутричерепной гипертензии.

Менингиомы задней черепной ямки характеризуются развитием синдрома внутричерепной гипертензии наряду с поражением нервов боковой цистерны моста (V, VI, VII, IX черепных нервов). Следует помнить о том, что менингиомы могут иметь интраоссальную и интравентрикулярную локализацию. В редких случаях эти опухоли проявляются внутричерепными кровоизлияниями [48].

Что касается множественных менингиом, то здесь ситуация несколько иная и клиническая симптоматика, сохраняя зависимость от локализации, обуславливается и другими факторами. Д. А. Гуляевым было выделено 3 варианта их клинического течения [18].

Первый вариант характеризуется длительным асимптомным течением заболевания в структуре нейрофиброматоза 2-го типа, клинические проявления которого манифестируют в первую очередь и затрудняют диагностический процесс. Выявлена определенная зависимость течения заболевания от характера фенотипических проявлений нейрофиброматоза. Чем более выражены фенотипические признаки нейрофиброматоза, тем выше вероятность появления пациентов с множественными интракраниальными менингиомами. Это может быть связано с множественными мутациями как в самом гене нейрофиброматоза 2-го типа, так, возможно, и в других генах.

Второй вариант характеризуется клиническим проявлением у больных первично-множественных интракраниальных менингиом без фенотипических проявлений нейрофиброматоза. Ввиду медленного неинвазивного роста опухоли и постепенного сдавления подлежащего мозгового вещества больные обращались в лечебное учреждение по поводу общемозговых симптомов.

Третий вариант клинического течения относится к группе последовательно-множественных интрак-

раниальных менингиом. В этих наблюдениях на первый план выступает очаговая неврологическая симптоматика. Период от первых проявлений заболевания до обращения за специализированной врачебной помощью короче, чем у больных нейрофиброматозом 2-го типа или первично-множественными интракраниальными менингиомами.

Невринома VII нерва проявляется медленным выпадением его функции, хотя иногда симптоматика может возникнуть остро, симулируя острый неврит. В половине случаев к симптомам поражения лицевого нерва присоединяются шум в ухе, головокружение. В ряде случаев при пальпации в области сосцевидного отростка под ухом определяется плотная опухолевая масса, иногда наблюдается оторея.

Шванномы яремного отверстия развиваются редко и проявляются различными синдромами вовлечения IX, X, XI нервов:

синдром Вернета — поражение IX, X, XI нервов;

синдром Колле–Сикара — вовлечение IX, X, XI и XII нервов;

синдром Вилларета — вовлечение IX, X, XI, XII черепных нервов и верхнего симпатического ганглия.

Клинические особенности опухолей головного мозга у детей

При осмотре ребенка с подозрением на новообразование следует помнить, что Л. О. Бадалян [5] считал: порочность развития мозга может наблюдаться при малых аномалиях в области головы, лица и конечностей, на что также обращал внимание Х. Г. Ходос (цит. по [68]), который показал возможность присутствия до 204 показателей малых аномалий развития. П. А. Ромоданов с соавт. [65] отметил наличие врожденных аномалий у детей при глиомах и, в час-

тности, при медуллобластомах. Им же описан случай врожденных аномалий и медуллобластом у идентичных близнецов.

По данным Э. И. Росторгуева с соавт. [68], при опухолях головного мозга у детей — астроцитомах, медуллобластомах и эпендимомах задней черепной ямки — дизонтогенетические изменения выявлены в большинстве случаев (в 33 из 40 наблюдений (82,5%).

При этом наиболее часто стигмы дизэмбриогенеза отмечены в областях ушной раковины — приращение мочек ушей, малодифференцированная ушная раковина, асимметричное расположение ушей, массивная мочка и др.; изменения кожи и ее придатков — трихомегалия, недоразвитие ногтевых пластинок, множественные родимые пятна, витилиго, гемангиомы; зубочелюстной системы — микродентия, адентия, гипоплазия эмали; ног и тазового пояса — сандалиевидная стопа, симптом двузубца, симптом трезубца; глаз — гетерохромная радужка, депигментация радужки; черепа — высокое твердое или готическое нёбо, сильно выраженные черепные бугры, их асимметрия, деформация черепа. При медуллобластомах мозжечка в половине случаев авторами отмечена трихомегалия в сочетании с депигментацией радужки.

Более того, при указанных опухолях встречена дисплазия тазобедренного сустава и врожденная кривошея.

При анализе дерматоглифики [68] была обнаружена аномалия развития гребешковой кожи, при этом наиболее часто выявлялись продольные, поперечные или косые разрывы папиллярных гребней и сильная исчерченность ладоней глубокими и короткими бороздами.

По мнению авторов, аномалии дерматоглифики указывают на то, что в период эмбриогенеза действовал

фактор, вызывающий пороки развития эктодермальных систем. И. С. Гусев [68] эти изменения расценивает как стигмы дизэмбриогенеза, а не как показатель генетической природы порока.

Между тем, если считать, что развитие ОГМ и, в частности, опухолей у детей, связано с поражением определенных генов или изменениями в них, то встречаемые при этом малые пороки и изменения дерматоглифики в конечном счете могут быть, по-видимому, отнесены также к генной патологии, хотя существует множество средовых и генетических причин, первичное действие которых может изменять морфогенетический гомеостаз. В дальнейшей цепи событий в результате фенотипической реализации могут возникнуть различные, одинаковые или однотипные изменения конституциональной анатомии, приводящие к формированию малых аномалий развития.

По данным Э. И. Росторгуева с соавт. [68], среди больных с ОГМ у детей при оценке антенатального этапа развития выявлено, что в большинстве случаев беременность протекала нефизиологично. Наибольшую роль в патологии антенатального этапа развития играют токсикоз, угроза прерывания беременности, инфекции с повышением температуры выше 38 °С.

Также известно, что токсикозы и другая патология беременности вызывают широкий спектр пороков, в том числе хромосомных и генных синдромов, при этом чаще страдает и ЦНС.

Таким образом, при осмотре ребенка с опухолью головного мозга следует обратить внимание на антенатальный этап его развития, важную роль в котором играют токсикоз беременности, угроза ее прерывания, перенесеиная инфекция, травма, что, по-видимому, может повлиять на генный аппарат зародыша

с последующим нарушением определенных функций, приводящих к развитию опухолевого процесса.

У детей ОГМ находятся по частоте на втором месте после лейкемии, что соответствует 22% всех онкологических заболеваний, при этом в последние годы отмечено заметное увеличение частоты лимфом ЦНС, что, возможно, связано с иммунодефицитом.

Первым признаком опухоли является увеличение головы ребенка. Если же это явление наблюдается сразу же после родов, то скорее всего имеет место гидроцефалия.

Опухоли у детей раннего возраста (до 3 лет) составляют 12–15% всех ОГМ в детском возрасте и характеризуются длительным бессимптомным периодом развития болезни, что позволяет новообразованиям достичь значительных размеров, прежде чем появляются общие мозговые симптомы при слабовыраженной очаговой симптоматике. Это объясняется лучшим, чем у взрослого, развитием компенсаторных механизмов у растущего детского организма, что обусловлено анатомо-физиологическими особенностями ЦНС ребенка и его черепа: незрелостью корковых и подкорковых образований мозга, способностью к растяжению черепных швов и желудочков мозга, к увеличению субарахноидальных щелей и цистерн мозга.

У детей до 3 лет встречаются в основном опухоли нейроэктодермального ряда — астроцитомы, эпендимомы и медуллобластомы, при этом они чаще развиваются из образований средней линии мозга, а в больших полушариях мозга они занимают 2–3 смежные доли, часто кистозно перерождаясь. Очень редко встречаются менингиомы и краниофарингиомы.

В диагностике ОГМ у маленьких детей особое внимание следует уделять анамнестическим данным. Анамнез у родителей необходимо собирать целенаправленно, тщательно. Нужно обращать внимание на

то, как протекали беременность, роды, на массу тела ребенка и окружность его головы при рождении. Важно уточнить сроки основных этапов развития ребенка — прибавку в весе, когда стал держать головку, сидеть, ходить, динамику закрытия родничков, особенно большого. Необходимо уточнить особенности поведения новорожденного: был ли раздражительным или, наоборот, вялым и безразличным, была ли неловкость в движениях, судорожные состояния, рвота.

Особое внимание обращают на форму черепа, его конфигурацию, наличие костных асимметрий, состояние родничков, развитие подкожной сосудистой сети и положение головы. При ОГМ череп ребенка гидроцефалический, большой родничок полностью не закрыт, напряжен, вяло пульсирует, подкожные сосуды головы застойны, кожа над ними истончена. При перкуссии черепа определяется легкое дребезжание — «звук треснувшего горшка», при пальпации определятся диастаз костей свода черепа, особенно по ходу сагиттального и венечного швов. Нередко отмечается вынужденное положение головы [25].

При осмотре отмечается безынициативность, сонливость, отсутствие интереса к окружающим, игрушкам.

Гидроцефальные симптомы — увеличение окружности головы, задержка закрытия большого родничка, расхождение черепных швов, истончение костей свода черепа, наличие пальцевых вдавлений и смытость контуров турецкого седла на краниограммах.

Гипертензионные симптомы — оглушение, рвота, головная боль, вынужденное положение головы, оболочечные симптомы. Головная боль и рвота у маленьких детей обычно появляются в более поздние сроки заболевания, как и застойные диски зрительных нервов.

Наиболее частыми признаками являются статокинетические нарушения, независимо от локализации опухоли. Изменяются статика и походка, часто наблюдается косоглазие (вовлечение VI нерва); парезы и параличи встречаются редко, так же, как и судорожные состояния.

В связи с преобладанием в клинике заболевания гидроцефально-гипертензионного синдрома малой выраженности и неспецифической очаговой симптоматики топический диагноз опухоли представляет большие трудности, поэтому необходимо прибегать к комплексу современных параклинических, диагностических методик (трансиллюминация, эхоэнцефалография).

ОГМ у детей старшего возраста имеют свои особенности.

Как отмечено большинством исследователей, у детей в задней черепной ямке чаще всего встречаются астроцитомы, медуллобластомы и эпендимомы [10, 29, 64].

Опухоли мозжечка встречаются в основном в детском возрасте — в 68–70% случаев, а у взрослых — в 37%. Чаще всего они бывают у детей в возрасте от 3 до 12 лет.

По отношению ко всем опухолям мозжечка в детском возрасте астроцитомы составляют 50%, медуллобластомы — 24%, саркомы — 16%, ангиоретикулемы (гемангиобластомы) встречаются реже [2].

Клиническая картина в основном зависит от гистологической структуры опухоли. Астроцитомы и гемангиобластомы (ангиоретикулемы) имеют доброкачественное течение, медуллобластома — злокачественное.

У детей проявление заболевания иногда провоцируется травмой головы, инфекционным заболеванием (грипп, ОРЗ) и характеризуется симптомами

повышения внутричерепного давления — гипертензионно-гидроцефальными приступами головной боли, на высоте которых возникает рвота. Иногда приступы рвоты могут быть первыми симптомами заболевания.

При медуллобластомах у детей первыми признаками заболевания являются симптомы интоксикации, потеря аппетита, вялость, утомляемость, иногда беспокойство, раздражительность, астенизация, увеличение лимфатических узлов, изменения крови (лейкоцитоз со сдвигом формулы вправо).

При осмотре ребенка с подозрением на новообразование в задней черепной ямке следует помнить, что часто при этой патологии вовлекаются черепные нервы от III до XII, но чаще — мосто-мозжечкового угла и каудальной группы. Среди них весьма часто страдает отводящий нерв, нарушение его функции может быть незначительным, умеренным или даже выраженным. Чаще он поражается с двух сторон и реже — с одной. При внутричерепной гипертензии нерв проявляет себя с двух сторон не только при гипертензии опухолевой природы, но и при травматических и спонтанных подоболочечных кровоизлияниях. Одностороннее поражение этого нерва может быть следствием локального вовлечения его ядра или самого нерва на разных его уровнях.

При расположении опухоли в мосту, кроме VI нерва, может быть вовлечен и VII по периферическому типу на той же стороне.

Выпадение функций лицевого нерва при патологических процессах задней черепной ямки встречается достаточно часто, но нарушение проводимости бывает незначительным или умеренно выраженным и может проявляться как по периферическому, так и центральному типу. В первом случае в патологический процесс вовлекается его ядро, находящееся в мо-

сту, либо сам нерв. Следует помнить, что воспаление среднего уха и опухоль околоушной железы могут вызывать периферический парез указанного нерва, и достаточно часто встречается неврит лицевого нерва вирусной природы. При центральном типе поражения нерва это может быть обусловлено давлением опухоли на ствол мозга.

При опухолях задней черепной ямки важно выявление вовлечения в процесс каудальной группы нервов, в частности IX и X. Их поражение чаще проявляется бульбарным параличом различной степени выраженности и указывает на локализацию процесса в продолговатом мозге, а также на прорастание в ствол новообразования из червя, одного из полушарий мозжечка или в результате воздействия на продолговатый мозг опухоли из других отделов задней черепной ямки.

Элементы бульбарного паралича с вовлечением IX или X нервов могут проявляться затруднением при глотании, поперхиванием, отсутствием глоточного рефлекса на стороне патологии, свисанием половины мягкого нёба, ограничением его подъема, парезом голосовых связок и отклонением язычка в здоровую сторону. При двустороннем вовлечении указанных нервов вся симптоматика усугубляется и становится двухсторонней.

Поражение тройничного нерва у детей характеризуется нарушением чувствительности на стороне процесса и заключается, в основном, в снижении или отсутствии корнеального рефлекса, хотя в редких случаях может проявиться выраженным болевым синдромом в зоне иннервации II и III ветвей тройничного нерва. Иногда это связано с опухолью мостомозжечкового угла или с артериовенозной мальформацией.

Вовлечение подъязычного нерва встречается нечасто, но может иметь важное топическое значение. Чаще оно бывает односторонним и проявляется по периферическому типу атрофией мышц половины языка, фибриллярными подергиваниями на этой же стороне и отклонением языка при его высовывании в здоровую сторону. В одном из наших наблюдений при выраженном гипертензионном синдроме у ребенка лишь признаки периферического паралича подъязычного нерва позволили правильно локализовать патологический процесс в IV желудочке, который был вызван эпендимомой, исходящей из нижнего треугольника продолговатого мозга.

В ряде случаев симптоматика поражения XII нерва сочетается с нарушением функции IX и X черепных нервов и указывает чаще всего на патологический процесс в области яремного отверстия.

Вовлечение кохлеарной порции VIII нерва встречается редко в связи с редкостью опухолей мостомозжечкового угла (неврином, менингиом) у детей. При расположении опухоли в IV желудочке или в стволе мозга может наблюдаться снижение функции кохлеарного нерва с двух сторон, что проявляется значительным снижением слуха.

Поражение III и IV черепных нервов на одной стороне указывает на патологический процесс на границе средней и задней черепных ямок, на патологию в районе кавернозного синуса. Изолированное поражение III нерва чаще всего указывает на аневризму супраклиновидного участка внутренней сонной артерии, реже встречается при травмах черепа, миастении и т. д. Изменения со стороны ядер этих нервов вторичны, обусловлены дислокацией ствола мозга и проявляются парезом взора вверх, нарушением конвергенции, анизокорией, вертикальным нистагмом при

взгляде вверх, снижением зрачковых реакций на свет и редко — синдромом Мажанди.

Опухоли задней черепной ямки, кроме вовлечения черепных нервов, могут сопровождаться признаками поражения пирамидного пути и мозжечковыми симптомами, о чем было сказано выше.

Окклюзионная гидроцефалия

Закрытая форма гидроцефалии в зависимости от уровня нарушения проходимости ликворных путей встречается при окклюзии отверстий Монро, сильвиева водопровода, IV желудочка, отверстия Мажанди или Люшка, что, в основном, обусловлено опухолями. При этом расширение желудочков происходит кпереди от места закупорки ликворной системы.

ОГМ как у взрослых, так и у детей, особенно при патологии задней черепной ямки, при медуллобластомах, астроцитомах, эпендимомах, вызывают разной степени выраженности расстройства ликворообращения, которые сопровождаются избыточным накоплением спинномозговой жидкости в краниоспинальной системе и повышением внутричерепного давления [9].

Причинами этих расстройств при объемных образованиях является полная или частичная окклюзия ликворопроводящих путей, нарушение резорбции ликвора, а при опухолях боковых желудочков — гиперпродукции спинномозговой жидкости.

Таким образом, опухоли задней черепной ямки и образующаяся гидроцефалия приводят к развитию гипертензионного синдрома, что заметно утяжеляет состояние больного, при этом, прежде чем удалять опухоль, необходимо корректировать ликвороциркуляцию, что достигается посредством ликворошунтирующих операций.

Дислокационный синдром

Дислокационный синдром обусловлен сдавлением мозга опухолью, кровоизлиянием или другим очаговым процессом, что приводит к появлению вторичных симптомов поражения мозга на отдалении от патологического очага.

Как известно, мозг находится в замкнутом пространстве. С повышением внутричерепного давления мозговое вещество выдавливается в различные щели, образованные плотными отростками твердой мозговой оболочки (большой серповидный отросток, мозжечковый намет), перегораживающей полость черепа на разные этажи и отделяющей части мозга друг от друга, а также в большое затылочное отверстие.

Развитие патологического процесса вызывает асимметричное смещение мозга в пространствах, сформированных большим серповидным отростком и мозжечковым наметом, с образованием грыжевых вклинений мозгового вещества между краями этих образований и срединными структурами мозга (ствол мозга), а также в затылочно-шейную дуральную воронку со сдавлением продолговатого мозга.

Существуют боковые и аксиальные (по оси ствола) дислокации мозга. К первым относится смещение мозга под большой серповидный отросток, ко вторым — по оси ствола в отверстие намета мозжечка и в затылочно-шейную дуральную воронку.

С клинической точки зрения наиболее важны: 1) височно-тенториальное вклинение и 2) опущение и ущемление миндалин мозжечка в большом затылочном отверстии.

В первом случае смещается часть височной доли в отверстие намета мозжечка — щель Биша. При этом базальные отделы височной доли вклиниваются в охватывающую цистерну и смещаются под край намета

мозжечка, смещая срединный мозг к противоположному краю мозжечка и тем самым сдавливая ножки мозга с двух сторон.

Клинически височно-тенториальное вклинение проявляется повышением внутричерепного давления в сочетании с симптомами сдавления и деформации среднего мозга, четверохолмия, что характеризуется усилением головной боли, появлением рвоты, анизокорией, парезом взора вверх, вялой реакцией зрачков на свет, нарушением слуха, вегетососудистыми симптомами, появлением двусторонних патологических стопных знаков. Важными симптомами являются одностороннее расширение зрачка, парез взора вверх и появление двусторонних патологических стопных знаков Бабинского.

Сдавление сильвиева водопровода приводит к ликворному разобщению между большими полушариями мозга и задней черепной ямкой, смещению мозжечка в воронку твердой мозговой оболочки, которая укреплена снаружи затылочной костью и шейными позвонками. При этом миндалины мозжечка смещаются в мозжечково-мозговую цистерну, вклиниваются в большое отверстие затылочной кости и сдавливают продолговатый мозг с боков на уровне выхода корешков XI и XII черепных нервов. Клинически это проявляется усилением головной боли, особенно в затылке, вынужденным и фиксированным положением головы, возникновением или учащением рвоты, головокружением, нарушением сердечно-сосудистой деятельности, поперхиванием, менингеальным синдромом, нарушением ритма дыхания вплоть до его остановки.

Появление симптомов дислокации мозга требует немедленного назначения дегидратирующих средств (маннитол, маннит, лазикс) с последующим решением вопроса о хирургическом вмешательстве. При раз-

витии окклюзионной гидроцефалии, особенно у детей, показана вентрикулопункция, дренаж желудочков мозга (или шунтирующая операция). С улучшением состояния больного решается вопрос о радикальной операции [73].

Глава 5
ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Кроме клинической симптоматики, диагностика опухолей головного мозга основывается на комплексе дополнительных методов исследования, включающих данные осмотра глазного дна, обзорных рентгенограмм черепа, эхо- и электроэнцефалографии, ультрасонографии, каротидной ангиографии, пневмо- и вентрикулографии, компьютерной томографии (КТ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ).

Мы не ставили себе задачу подробного освещения этих методов обследования больного — в настоящее время им посвящены достаточное количество руководств и монографий. Приведем лишь несколько примеров возможностей этих методов и укажем на особенности их использования у детей.

Так, например, магнитно-резонансная томография опухолей задней черепной ямки позволяет выделить астроцитомы трех типов:

а) кисту с пристеночным плотным опухолевым узлом;

б) плотную округлой формы массу с наличием одной кистозной полости в ее центре или расположенной ближе к периферии;

в) опухоль, состоящую из плотного узла, с возможным наличием в нем небольших кистозных полостей.

При МРТ первый вариант опухоли может быть установлен без особых затруднений, единственная сходная с астроцитомой опухоль — это гемангиобластома, встречающаяся в виде большой кисты с небольшим опухолевым узлом.

При МРТ, также как и при КТ новообразований задней черепной ямки, астроцитомы обычно не распространяются за ее пределы в большое затылочное отверстие, в то время как эпендимомы чаще имеют тенденцию войти в позвоночный канал до II–III шейных позвонков.

Обследование детей имеет свои особенности. На современном этапе наших возможностей первым шагом в обследовании ребенка является ультрасонография в случае появления у него неврологической симптоматики или при ранее перенесенном заболевании головного мозга; она заключается в применении стандартной методики исследования (набор строго ориентированных взаимодополняющих плоскостей сканирования). При незаращенном большом родничке сканирование проводится через височную и лобные кости, родничок. После заращения большого родничка исследование осуществляется через кости черепа («транскраниальная ультрасонография») и является скрининг-методом диагностики у детей до 15 лет. С выявлением внутричерепной патологии диагноз уточняется с помощью высокоразрешающих методов диагностики — компьютерной томографии и магнитно-резонансной томографии, которые выясняют характер и локализацию патологического процесса.

Радиоизотопная диагностика, каротидная или панангиография стали применяться значительно реже или вообще не применяются у маленьких детей.

При отсутствии современных методов обследования, при тяжелом состоянии ребенка в экстренном порядке могут быть применены вентрикулопункция,

наружное дренирование желудочков по Арендту и даже вентрикулография, правда после трансиллюминации и эхоэнцефалографии.

Следует заметить, что наряду со значительным повышением уровня современной клинической диагностики, распознавание опухолей и опухолеподобных заболеваний головного мозга по-прежнему представляет собой большие трудности. Несмотря на расширившийся в последние годы арсенал дополнительных параклинических методов исследования, основным видом обследования больных с заболеванием ЦНС на уровне городской или районной поликлиники и неврологического стационара, куда впервые обращаются пациенты, остается клинико-неврологический.

До сих пор в нейрохирургические стационары Санкт-Петербурга поступают больные, запущенные, ослепшие, с гигантскими опухолями головного мозга, большими новообразованиями позвоночного канала на грани неоперабельности, что, по-видимому, связано с отсутствием достаточной настороженности врачей поликлиник в отношении онкологических заболеваний ЦНС и странного поведения многих больных, обращающихся за «лечением» к экстрасенсам, священникам и магам.

С применением компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии, а также позитронно-эмиссионной томографии в последнее десятилетие появилась возможность преимущественного выявления и предварительной трактовки различных новообразований головного мозга, в связи с чем Tatter at al. [150] предложили следующую схему примерной диагностики (с некоторыми изменениями авторов) (табл. 3).

Тем не менее даже применение современных методов исследования не всегда является решающим в диагностике. Так, например, дифференциальная ди-

Таблица 3

Локализация нейроэктодермальных опухолей и других внутричерепных новообразований (по Tatter et al. [150], с дополнениями)

Супратенториальная локализация	Патологические процессы
а) полушарная	
Нейроэктодермальные опухоли (НЭО)	Астроцитома, олигодендроглиома, ганглиоцитома, ганглиома, нейробластома и др.
Не нейроэктодермальные опухоли (не НЭО)	Дермоидная киста, лимфома, менингиома, метастаз рака
Объемные образования не опухолевого происхождения (ООНОП)	Абсцесс мозга, сосудистая мальформация, инфаркт мозга, гематома, энцефалит, гранулема, арахноидальная киста
б) Внутрижелудочковая	
НЭО	Эпендимома, нейроцитома, опухоль хориоидального сплетения
Не НЭО	Менингиома, эпидермоидная и дермоидная кисты
ООНОП	Сосудистая мальформация, паразитарные заболевания, ксантогранулема
в) диэнцефальная область	
α) параселлярная локализация	
НЭО	Глиома зрительного нерва, гипоталамуса
Не НЭО	Аденома гипофиза, краниофарингиома, киста кармана Ратке, менингиома, хордома, дермоидная, эпидермоидная кисты, тератома, метастаз, назофарингеальная опухоль, липома, гистиоцитоз
ООНОП	Мешотчатая аневризма, арахноидальная киста, гранулема
β) внутрижелудочковая локализация	
НЭО	Эпендимома, нейроцитома, коллоидная киста, ксантогранулема

Продолжение табл. 3

Супратенториальная локализация	Патологические процессы
г) область шишковидной железы	
НЭО	Пинеоцитома, пинеобластома, ганглиоцитома, астроцитома, эпендимома,олигодендроглиома
не НЭО	Герминома, карцинома, хориоидкарцинома, тератома, дермоидная киста, менингиома, метастаз
ООНОП	Арахноидальная киста, варикоз вены Галена
II. Субтенториальная локализация **По средней линии**	
а) околостволовая	
не НЭО	Хордома, дермоидная киста, назофарингеальный рак, метастаз
ООНОП	Аневризма стволовой артерии
б) стволовая	
НЭО	Астроцитома
ООНОП	Гематома, сосудистая мальформация, инфаркт, энцефалит, гранулема
в) внутрижелудочковая	
НЭО	Медуллобластома,эпендимома
не НЭО	Дермоидная и эпидермоидная кисты
ООНОП	Эхинококк, цистицеркоз
г) червь мозжечка	
НЭО	Медуллобластома, астроцитома
не НЭО	Метастаз, дермоидная киста
ООНОП	Гематома, абсцесс
д) Блюменбахов скат	Менингиома, метастаз, дермоидная киста, краниофарингиома
Латеральное расположение	
а) полушарие мозжечка	
НЭО	Астроцитома, гемангиобластома, медуллобластома, болезнь Лермитта–Дюкло

Окончание табл. 3

Супратенториальная локализация	Патологические процессы
не НЭО	Метастаз рака
ООНОП	Гематома, инфаркт, абсцесс
б) мостомозжечковый угол	
НЭО	Эпендимома, астроцитома, медуллобластома, папиллома
не НЭО	Невринома, менингиома, холестеатома, липома
ООНОП	Мешотчатая аневризма, аневризматическое расширение основной артерии, аневризма мозжечковой артерии, артериовенозная мальформация
Каудальное расположение	
не НЭО	Невринома каудальной группы нервов, хемодектома яремного отверстия, менингиома, холестеатома, ангиофиброма, хондросаркома, хориоидома, метастаз рака, эпидермоидная киста, саркома Юинга
ООНОП	Аневризма позвоночной артерии

агностика между туберкуломой, глиомой и метастатической опухолью остается сложной; у многих больных при КТ-исследовании головного мозга отмечают зоны поражения, характеризующиеся кольцевыми или одиночными участками повышенной плотности. МРТ-исследование головного мозга как с введением, так и без введения гадолиния оказывается не намного более информативным, а при церебральной ангиографии чаще всего выявляется бессосудистая зона, лишь указывающая на наличие объемного образования.

Часть 3

ТРЕПАНАЦИЯ ЧЕРЕПА И ХИРУРГИЧЕСКИЕ ДОСТУПЫ

Глава 6
КРАНИОЦЕРЕБРАЛЬНАЯ ТОПОГРАФИЯ

Не так давно в одной из докторских работ диссертант написал следующее: «Сама практика показала, что в формированиях трепанационных отверстий во время операций существует настоящий произвол и этот произвол надо остановить».

Для успешного хирургического лечения ОГМ, да и не только опухолей, необходимо хорошо знать анатомию головы, головного мозга, сосудов и т. д., и в этом отношении нужно начинать с краниоцеребральной топографии.

Кроме этого, в данном разделе мы приводим основные данные о наиболее часто применяемых доступах к различным отделам мозга. Сложные базальные доступы тут не рассматриваются (это удел опытных нейрохирургов), их описание приведено в специальных руководствах [51, 63].

Доступы при трепанациях черепа отрабатывались давно Л. М. Пуссепом, Г. Кушингом (H. Cushing) и др. На более современном этапе можно было ознакомиться с классическими работами отечественных авторов — Е. М. Маргорина, Б. Г. Егорова, монографией по оперативной нейрохирургии В. М. Угрюмова, И. С. Васкина и Л. В. Абракова, руководством по нейрохирургии под редакцией В. М. Угрюмова, и более новыми — А. П. Ромоданова, Ф. В. Олешкевича, не говоря о зарубежных многотомных руководствах.

Николай Нилович Бурденко положил следующие принципы в основу хирургии мозга — анатомическая доступность, техническая возможность и физиологическая дозволенность. Эти принципы остаются непреложными и в современной нейрохирургии, независимо от наличия хорошего анестезиологического обеспечения, микрохирургического инструментария и операционного микроскопа. При даже слегка неправильно выбранном доступе самый современный микроскоп не поможет.

При осуществлении доступов к долям больших полушарий, выборе подхода к паравентрикулярным и внутрижелудочковым образованиям головного мозга возникает необходимость определения их проекции на поверхность головы.

Когда эти проекции мало известны хирургу, то, чтобы не ошибиться, он находит выход из затруднительного положения, производя большие, иногда на «пол-головы», трепанации. Между тем плановая нейрохирургия должна быть изящной и достаточно точной.

Учение об отношении извилин и борозд к определенным анатомическим образованиям черепа (скелетотопия) имеет давнее историческое прошлое. Таких работ много, и их можно разделить на две группы. Одна из них преследовала чисто анатомические задачи, другая — хирургические. Как отмечал Б. Г. Егоров, практический опыт в производстве операций на головном мозге показал, что для определения двух главных борозд мозга — сильвиевой и роландовой — достаточно применения схемы Кренлейна или краниометра Кохера, при этом Б. Г. Егоров предложил свой способ определения роландовой борозды.

Кренлейн одним из первых рекомендовал наметить на коже головы больного линии, указывающие проекцию расположения роландовой и сильвиевой борозд,

а также проекцию передней и задней ветвей средней оболочечной артерии. В соответствии с этими линиями можно получить представление о расположении других участков мозга.

Схема Кренлейна наносится на кожу головы пациента следующим образом: 1) проводят раствором бриллиантовой зелени срединно-сагиттальную линию от переносья до наружной бугристости затылочной кости; 2) проводят нижнюю горизонталь, проходящую по нижнему краю глазницы и верхнему краю наружного слухового прохода (А–Б); 3) параллельно ей проводят верхнюю горизонтальную линию на уровне верхнего края глазницы (В–Г). Под прямым углом к горизонтальным линиям проводят три вертикальные. Передняя проходит через середину скуловой дуги (Д–Е), средняя — через сустав нижней челюсти (Ж–З) и задняя — по заднему краю основания сосцевидного отростка (И–К) (рис. 41). Проекцию роландовой борозды наносят в виде линии, соединяющей точку пересечения срединно-сагиттальной линии и задней вертикальной (И–К) с точкой пересечения передней вертикальной (Д–Е) и верхней горизонтальной линией (В–Г). Проекцию сильвиевой борозды определяют в виде линии, разделяющей угол, образовавшийся между задним отрезком верхней горизонтальной линии (В–Г) и линией проекции роландовой борозды. Точка пересечения верхней горизонтальной линии с передней вертикальной соответствует области проекции передней ветви средней оболочечной артерии, а точка пересечения с задней вертикальной соответствует проекции задней ветви этой артерии.

С нашей точки зрения, определение места нахождения оболочечной артерии существенного значения не имеет, поскольку травматические эпи- и субдуральные гематомы занимают достаточно большой объем и имеют определенные клинические проявле-

ния, так что выход к ним осуществляется вполне стандартными трепанационными доступами.

Сейчас выбор доступа заметно облегчается данными компьютерной томографии головы.

По методике, предложенной Б. Г. Егоровым (рис. 42), можно определить роландову борозду, а спереди и сзади от нее — проекции передней и задней центральных извилин. Для этого проводят срединно-сагиттальную линию от переносицы до наружной бугристости затылочной кости, затем длинную узкую марлевую полоску укладывают на линию между указанными точками. Далее ее делят пополам и укладывают ленточку от переносицы по средней линии и тем самым определяют среднюю точку сагиттальной линии. Из этой точки перпендикулярно к срединной линии опускают верти-

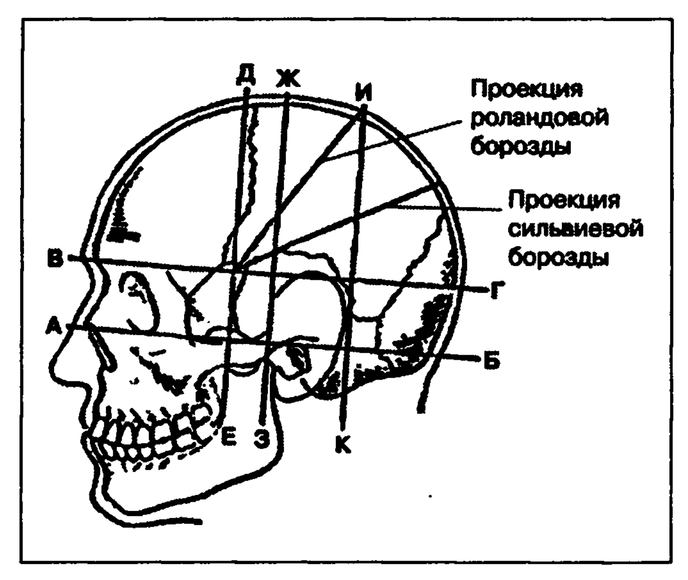


Рис. 41. Схема краниоцеребральной топографии Кренлейна. Объяснения в тексте.

кальную линию, которая и соответствует проекции роландовой борозды. Отступя на 1,5 см спереди и сзади, проводят параллельные перпендикуляры первой линии. Пространства, полученные таким образом между этими тремя линиями, будут соответствовать проекциям передней и задней центральных извилин.

По нашим данным, основанным на исследовании 75 препаратов, проекция роландовой борозды определяется следующим образом. Измеряется средняя сагиттальная линия от переносицы до бугра затылочной кости. С помощью хирургической нитки длина эта делится пополам и отмечается на голове пациента, затем отмечается вторая точка на 2–2,5 см кзади от первой и от этой второй точки проводится линия к середине скуловой кости. Конец роландовой борозды

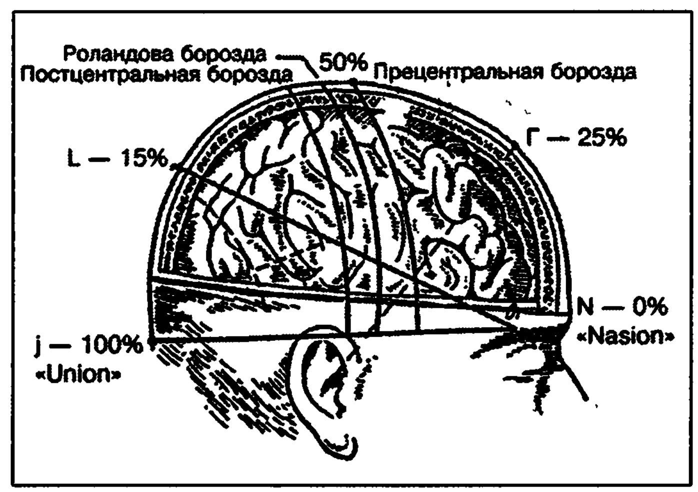


Рис. 42. Схема краниоцеребральной топографии по Б. Г. Егорову. Объяснения в тексте.

Г 25% точка Кохера для вентрикулопункции.
L 15% точка Денди для вентрикулопункции.

будет на перекрестке линии, идущей от наружноверхней границы глазницы до верхнего края ушной раковины. Затем так же, как и по схеме Егорова, определяются передняя и задняя центральные извилины. Оставшаяся передняя часть сагиттальной линии делится пополам для определения полюса лобной доли и средней ее части. Оставшаяся задняя часть сагиттальной линии также делится пополам для определения теменной и затылочной долей. От этих точек проводят перпендикулярные линии от средней до линии В–Г схемы Кренлейна. Следует отметить достаточно выраженную индивидуальную изменчивость строения черепа и мозга людей. Указанные три схемы носят относительный характер, но заметно облегчают работу хирурга в определении места расположения патологического очага.

Глава 7
ПРИНЦИПЫ ТРЕПАНАЦИИ ЧЕРЕПА

В отношении доступов при подходе к патологическим образованиям головного мозга существует мнение, что допустимы любые разрезы мягких покровов головы и заживление их идет обычно нормально, так как они хорошо васкуляризованы. Между тем следует помнить, что в васкуляризации и иннервации кожи черепа человека имеется три нервно-сосудистых пучка — лобный, височный и затылочный. Направление их хода меридиональное, а сосудистая сеть свода черепа имеет многочисленные анастомозы как между собой, так и с противоположной стороной головы.

В большинстве случаев при производстве лоскутных и даже линейных разрезов нужно помнить об этой особенности кровоснабжения и иннервации черепа.

При менингиомах и ряде других ОГМ в подкожной клетчатке головы иногда хорошо видна одна или несколько крупных артерий, питающих опухоль. В этих случаях перед разрезом кожи следует на нескольких уровнях прошить и перевязать эти сосуды, что заметно уменьшает кровоточивость. Применяют и манжетки, сдавливающие голову по окружности и тем самым уменьшающие кровоток в артериях.

При крупных ОГМ с обильной васкуляризацией, особенно при менингиомах малого крыла, ольфак-

торной ямы и т. д., на наш взгляд, перед операцией необходимо проведение ангиографического исследования (если диагноз установлен на основании КТ или МРТ без сосудистой программы). При выявлении питающего опухоль сосуда из системы наружной сонной артерии целесообразно за день до операции или непосредственно перед ней выделить на шее и перевязать ветви наружной сонной артерии, идущие к основанию черепа, а в идеале — эмболизировать питающий сосуд эндовазальным методом (см. ниже). В этих случаях опухоль (менингиома) становится обескровленной и ее удаление заметно облегчается.

При образовании кожного лоскута необходимо сохранить основной нервный ствол, иннервирующий его, поскольку это анатомическое образование имеет трофические функции, нарушение которых может привести к краевому некрозу лоскута.

При образовании костного лоскута для доступа к патологическому очагу в головном мозге следует расположить трепанационное отверстие таким образом, чтобы оно соответствовало определенным бороздам и извилинам головного мозга. Это необходимая предпосылка к успешной операции, и хотя сейчас уже отработаны основные доступы к тем или иным долям головного мозга, но все же многие начинающие, да и не только начинающие, хирурги имеют об этом весьма относительное понятие.

Во всяком случае при вскрытии черепа, по возможности, следует избегать премоторной и моторной зон, если нет абсолютной необходимости обнажать их при расположении опухоли (или артериовенозной мальформации) в этих зонах. Даже в тех случаях, когда патологический очаг подходит под область премоторной или даже моторной коры снизу, целесооб-

разно его удалять, избегая важных функциональных зон, поскольку далеко не всегда эти участки коры разрушены опухолью.

По нашему мнению, основные стволы артерий твердой мозговой оболочки коагулировать не следует; лучше оболочечный сосуд перевязать или клипировать. Твердая мозговая оболочка не должна высыхать в процессе операции, ее следует окутывать или прикрывать влажной салфеткой.

Оперирующему хирургу, прежде чем начать разрез мозга, надо ясно представить себе проекцию его структур. Правильный разрез коры возможен лишь при двух исходных положениях головы больного — когда он лежит на затылке и плоскость срединного сечения головы находится строго вертикально, и второе положение — когда больной лежит на боку и плоскость сагиттального сечения головы находится в строго горизонтальном положении.

За последние годы нейрохирургами забыты анатомические и физиологические особенности шеи человека, которому необходима трепанация черепа, и в частности то, что в шее располагаются не только позвонки со спинным мозгом, но и крупные артерии и вены. Вместо того, чтобы больного уложить на бок и тем самым правильно расположить голову для оперативного вмешательства, его кладут на спину, а голову поворачивают в сторону на 90°, примерно как при удушающем приеме в японской борьбе бушидо. При таком повороте головы может быть резко затруднен не только артериальный кровоток в сонной или позвоночной артериях, но и отток крови по яремным венам с одной, а возможно — и с двух сторон.

Больного следует укладывать на стол в наиболее физиологическом положении.

Разрез коры мозга лучше проводить на вершине или губе извилины, чтобы избежать ранения корковых артерий, расположенных в глубине борозд. Этому способствует использование оптики (увеличивающих линз или микроскопа). Перед разрезом коры ее поверхность следует коагулировать. Как показали исследования шведских авторов, принципиальной разницы в степени повреждения тканей применением одно- или биполярной коагуляции нет. Однако в первом случае хирург чаще всего старается коагулировать кровоточащий сосуд, а во втором площадь коагуляции значительно расширяется, поскольку захватываются окружающие ткани. Разница в степени повреждения ткани при первом и втором способе хорошо видна при коагуляции твердой мозговой оболочки.

При рассечении коры часть коагулированной ткани следует отсосать обычным или ультразвуковым отсосом, а кору прикрыть увлажненными марлево-ватными лентами. Для продвижения в глубь вещества мозга необходимо применять как обычные шпатели (только не широкие), так и увлажненные марлевые шарики или марлевую «лапшу», как бы раздвигая ткани, и тем самым избегая излишнего повреждения ассоциативных волокон. При подходе в глубину мозга образованный мозговой канал должен иметь форму воронки и быть более широким на поверхности мозга, сужаясь в глубину. Как показали КТ-исследования, после операций по поводу удаления внутримозговых образований в зоне операционного доступа (операционной мозговой раны) в течение длительного времени остается зона перифокального отека, некротических и некробиотических изменений с последующей атрофией мозгового вещества.

При воронкообразном доступе этих изменений меньше, и они не так выражены. Даже при подходе к аневризмам переднего отдела виллизиева круга, при минимальном отведении полюса лобной доли мозг длительное время реагирует на это вмешательство конусообразным отеком и атрофией.

Глава 8
ДОСТУПЫ

«Горе тому хирургу, у которого руки работают быстрее головы».
Н. Н. Бурденко

Доступы к отдельным долям головного мозга, паравентрикулярным образованиям и желудочкам головного мозга

Доступ к лобной доле и III желудочку

Лобная доля делится на три отдела — передняя ее треть, или полюс, средний и задний отделы — зона прецентральной и центральной извилин.

Основным является доступ к средним отделам, предложенный Б. Г. Егоровым. Этот же доступ применяется при подходе к опухолям переднего рога бокового желудочка и новообразованиям III желудочка. Приведем с незначительными изменениями фрагмент статьи Б. Г. Егорова «О методике хирургического доступа к полости III желудочка головного мозга», опубликованной в 1961 г.

Доступ к III желудочку осуществляется обычно через гидроцефально растянутый правый боковой же-

лудочек с разрезом правой прозрачной перегородки у основания и тупым раздвиганием строго по средней линии columnae fornicis и элементов крыши III желудочка.

Этапы операции следующие: после определения скелетотопической проекции главных борозд мозга намечается линия кожного разреза, проекция костного распила и разрезов оболочки и коры мозга.

Доступ к III желудочку образуется путем разреза правой лобной доли в пределах верхней или средней лобных извилин. Разрез коры производится по вершинам извилин в парасагиттальном направлении, отступя от средней линии не менее чем на 3–3,5 см и длиной 3–3,5 см.

На рис. 43 черной сплошной линией показаны форма и расположение линии разреза мягких покро-



Рис.43. Проекция кожного разреза, костного распила и разреза коры мозга при доступе к переднему отделу бокового желудочка.

вов головы. Этот разрез спереди начинается на уровне середины сагиттальной линии, проведенной от точки назион, обозначенной на схеме буквой N, до фронтальной точки F; разрез в сагиттальном направлении доводится до коронарного шва. Затем он закругляется и спускается в сторону вдоль коронарного шва до половины его протяжения на стороне операции. После отвертывания кожно-апоневротического лоскута накладывают 4—6 фрезевых отверстий (на рис. 43 они показаны черными точками), между которыми делают костные пропилы (показаны пунктиром). После откидывания костного лоскута кнаружи твердую мозговую оболочку вскрывают в парасагиттальном направлении от одного края трепанационного отверстия до другого по линии, обозначенной на схеме прямой черной линией. ТМО рассекают в виде лоскута. Из разреза оболочки осматривают кору мозга и все пересекающие операционное поле кровеносные сосуды. Затем из точки пересечения намеченного разреза коры с линией, соединяющей фронтальную точку F с наружным слуховым проходом, в боковой желудочек через мозг вводят канюлю. Воображаемая плоскость сечения определяет расположение оси операционного хода в глубину мозга до желудочка. На рис. 44 она заштрихована и обозначена буквами Ad—F—AS. Эта плоскость определяет направление вкола канюли перед рассечением мозга и направление оси операционного канала при доступе к переднему рогу бокового желудочка и дальнейшего хода к III желудочку.

После коагуляции и клипирования вен коры мозга в том же направлении, как рассекалась твердая мозговая оболочка, производят разрез коры. После коагуляции и разреза коры белое вещество деликатно раздвигают ватными влажными тупферами до стенки бокового желудочка (рис. 45).

Из вскрытого желудочка вытекает большое количество ликвора, который отсасывают, и определяют расположение монроева отверстия, которое всегда бывает видно благодаря проходящему через него сосудистому сплетению. Здесь же хорошо видна прозрачная перегородка, которая расположена медиально. Она натянута между передним концом truncus corporis callosus rostrum, corporis callosus lamina rostralis, comissura anterior et columnae fornicis.

Между правой и левой прозрачными перегородками отвесно, строго по средней линии, раздвигая промежуток между columnae fornicis, через крышу III желудочка легко и бескровно входят в его по-

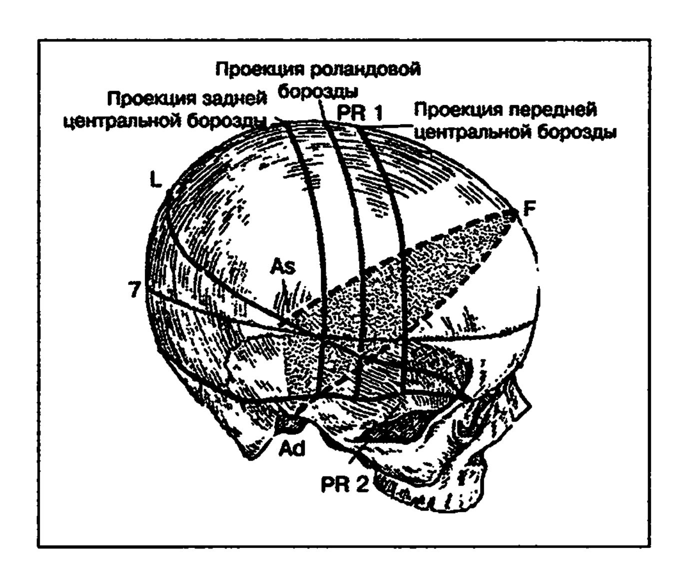


Рис. 44. Плоскость сечения, ограниченная буквами AD — F — AS, определяет направление оси операционного канала при доступах к переднему рогу бокового и III желудочков через лобную долю.

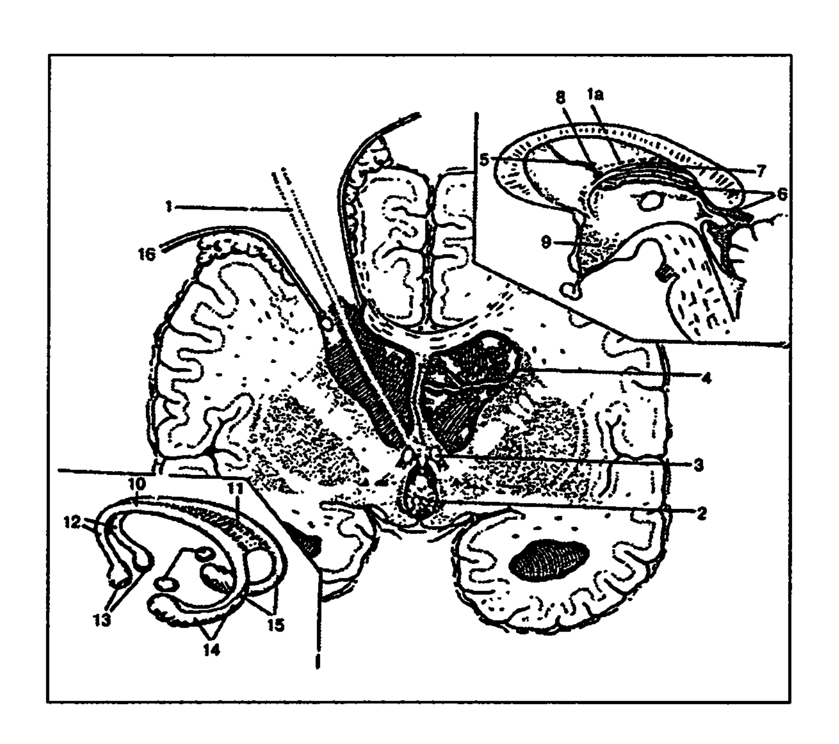


Рис. 45. Доступ к переднему отделу бокового желудочка (схема).

1 — направление оси операционного доступа, 1а — линия пунктира показывает разрез у основания прозрачной перегородки; 2 — опухоль в III желудочке; 3 и 12 — columna fornicis; 4 — промежуток между двумя листками прозрачной перегородки; 5 — вены прозрачной перегородки; 6 — глубокая вена мозга, лежащая в хориоидальном сплетении; 7 — крыша III желудочка; 8 — клипсы у места разреза вены прозрачной перегородки; 9 — полость III желудочка; 10 — corpus fornicis; 11 — comissura hippocampus; 13 — corpora mamillaria; 14 — hippocampus; 15 — crura fornicis; 16 — лампочка.

лость. Листки прозрачной перегородки между передними рогами боковых желудочков образуют щель, которую часто неправильно называют V желудочком.

Перед рассечением прозрачной перегородки необходимо перевязать вену у ее основания. Инструмент для прохода между columnae fornicis должен быть тупым, направлять его следует строго между двумя columnae fornicis отвесно вниз по вертикали. После этого тупым инструментом очень деликатно раздвигают ткань крыши III желудочка и через толщу его проникают в полость III желудочка. Эта манипуляция хорошо видна на рис. 45.

Надо учитывать, что по краям раздвигаемой раны с нижней поверхности крыши III желудочка по обеим сторонам расположены внутренние вены мозга, которые интимно прилежат к сосудистому сплетению и нередко проходят в нем. Vv. cerebri internae лежат в толще tela chorioideae III желудочка и несут кровь из базальных узлов мозга. Они образуются у монроева отверстия из v. terminalis u v. choriodes. Первая из них лежит ниже stria terminalis на границе corporis striati u thalami. Она собирает кровь из этих двух крупных узлов и принимает vv. septi pellucidi от прозрачной перегородки. V. chorioidea следует по краю сосудистого сплетения бокового желудочка и отводит от него кровь. Обе вены cerebri internae идут, изгибаясь в толще tela choroidea назад, и принимают в себя еще много мелких вен. Из крупных вен в нее вливается v. basalis.

Следует отметить, что здесь хорошо видна не только опухоль, но и окружающие ее сосуды, что позволяет избежать кровотечения при манипуляциях. Предлагаемый разрез дает возможность получить хороший гемостаз и хорошо осмотреть расположение опухоли и окружающих ее структур.

Предлагаемый метод, как и все методы оперативного вмешательства на головном мозге, требует от хирурга особой тщательности, особой деликатности в обращении с окружающими тканями. Малейшая погрешность в уклонении от средней линии при раздвигании двух листков прозрачной перегородки fornix может вызвать кровотечение, с которым бывает нелегко справиться.

Типичный доступ к полюсу лобной доли и средней ее части

Разрез намечают от середины линии, проходящей между верхненаружным углом глазницы и верхним краем наружного слухового прохода. Отсюда его ведут кверху к срединно-сагиттальной линии, по которой далее разрез продолжают кпереди до края волосистой части головы и на 1–2 см вперед. Хотя операция проводится под эндотрахеальным наркозом, на наш взгляд, место предполагаемого операционного доступа (кожу и подлежащие ткани) следует инфильтрировать 0,5% раствором новокаина или физиологического раствора. После разреза кожи, апоневроза и коагуляции кровоточащих сосудов кожно-апоневротический лоскут легко отделяется от надкостницы, что делается либо с помощью скальпеля, либо пальцами, особенно если удается попасть в инфильтрированный раствором новокаина слой. Обычно костный лоскут образуется на мышечной ножке, основание которой располагается между фрезевыми отверстиями, одно из которых накладывается над наружно-верхним углом глазницы, а второе на чешуе височной кости у основания кожного разреза и ближе к ушной раковине, между волокнами разрезанной височной мышцы. Далее фрезевое отверстие образуется в точке Кохера, применяемой для вентрикулопункции. Если возникают трудности проведения

проводника с пилой Джигли, то между указанными отверстиями дополнительно образуется еще одно, которое должно находиться максимально ближе к кожному разрезу. Следующее отверстие образуется у конца кожного разреза в сагиттальной области. Между этим отверстиями и наложенным у верхненаружного угла глазницы можно образовать дополнительное отверстие в надбровной области. Выполненный таким образом костный лоскут переламывается у ножки височной мышцы и откидывается кнаружи.

Для доступа к конвекситальной поверхности лобной доли твердую мозговую оболочку чаще всего вскрывают в виде лоскутного разреза по краю трепанационного окна с основанием книзу, либо к сагиттальному синусу. Она может быть вскрыта и крестообразно с диагонально идущими разрезами. При подходе к базальным отделам вскрытие твердой мозговой оболочки производят Т-образно с горизонтальной линией — параллельно основанию трепанационного окна, отступя от его края на 0,5 см, и вертикально — от его середины кверху. При проведении горизонтального разреза вдоль основания трепанационного окна, проходящие здесь ветви средней оболочечной артерии клипируют или прошивают. Этот разрез не следует проводить близко к краю трепанационного окна для того, чтобы удобнее было накладывать швы.

По завершении операции при удалении доброкачественной опухоли твердую мозговую оболочку ушивают, при субтотально удаленной глиоме ее лучше не ушивать. Кость укладывают на место. Накладывают послойные швы на рану. При глиомах скусывают часть височной кости для декомпрессии при рецидиве опухоли. В большинстве случаев целесообразно как под костный, так и под кожный лоскуты ввести один-два дренажа, либо установить отсасывающую систему.

Доступ к передней черепной ямке — хиазмально-селлярной области

Доступ к передней черепной ямке может быть односторонним и двусторонним, боковым и передним.

Боковой односторонний доступ к передней черепной ямке имеет много общих черт с только что описанным (рис. 46).

Разрез кожи и апоневроза начинают от середины линии, которую можно провести между верхненаружным углом глазницы и верхним краем наружного слухового прохода. Его поднимают вверх до линии, проведенной параллельно срединно-сагиттальной через среднюю треть глазницы и поворачивают кпереди до края волосистой части головы. Соответственно кожно-апоневротическому разрезу осуществляют раз-

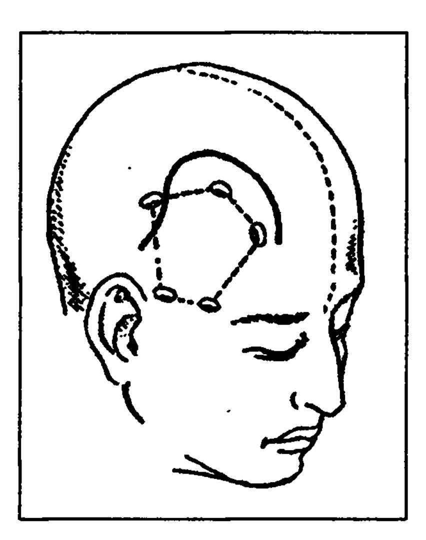


Рис. 46. Схема кожного разреза и наложения фрезевых отверстий для бокового одностороннего доступа к передней черепной ямке (по В. М. Угрюмову с соавт.).

рез надкостницы и височной мышцы. Его необходимо возможно больше расширить кпереди и ближе к надбровной дуге. Для образования костного лоскута накладывают от трех до пяти фрезевых отверстий. Два из них у основания лоскута: одно — над верхненаружным углом глазницы (отступя от него кверху по височной линии на 1,5 см), второе — на чешуе височной кости соответственно линии разреза кожи и апоневроза. Третье отверстие образуют на чешуе лобной кости, возможно ближе кпереди и к надбровной дуге. При этом необходимо учитывать распространенность лобных пазух. Четвертое отверстие делают в верхнезаднем углу раны и пятое, если это оказывается необходимым, — между двумя последними.

Разрез твердой мозговой оболочки — Т-образный. Горизонтальная часть его проходит параллельно основанию, отступя от края кости не менее 0,5 см. Вертикальная перпендикулярно поднимается от середины горизонтальной кверху.

При подходе к хиазмальной области для облегчения подъема лобной доли производят вентрикулопункцию в точке Кохера противоположной стороны, либо выводят спинномозговую жидкость путем поясничного прокола. Целесообразно также внутривенное капельное введение маннитола.

Твердую мозговую оболочку можно вскрыть лоскутом основанием к верхнему продольному синусу, при этом в большинстве случаев встречаемые корковые вены бывают небольшими и могут быть коагулированы, перевязаны или клипированы.

При повреждении стенки синуса особо волноваться не стоит. К месту кровотечения подводят кусочек мышцы, подшивают с двух сторон от синуса, придавливают гемостатической губкой или небольшой марлевой лентой до окончания основного этапа операции.

Подход в район хиазмы осуществляется по крышам обеих глазниц путем одновременного поднимания лобных долей, что обеспечивает широкий обзор основания мозга, включая зрительные нервы и хиазму, передние отделы виллизиева круга и супраклиновидный отдел внутренней сонной артерии.

При опухолях этого региона и, особенно, при менингиоме ольфакторной ямки или бугорка турецкого седла их удаление целесообразно начать с коагуляции видимых поверхностных сосудов новообразования с последующим отделением опухоли от матрикса (рис. 47).

При больших опухолях после коагуляции поверхностных сосудов (коагуляция может быть моно- или биполярной) начинают с клиновидного удаления сред-

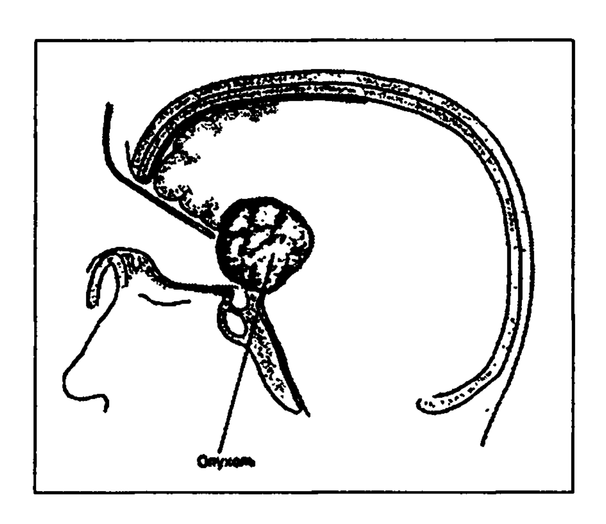


Рис. 47. Схема субфронтального доступа к хиазмально-селлярной области (боковая проекция). Осуществлена костно-пластическая трепанация черепа, поднята лобная доля и обнажена передняя поверхность опухоли.

ней и переднебазальной части опухоли. Кровотечение останавливается коагуляцией, клипированием и тампонадой турундами, смоченными раствором перекиси водорода. Затем с помощью коагуляции или наконечника электроотсоса, соединенного с монополярной коагуляцией, отделяют опухоль от места ее прикрепления, тем самым выключая основные источники ее кровоснабжения. Для облегчения удаления новообразования весьма эффективным бывает ее прошивание в различных направлениях с последующим подтягиванием ее за нитки.

Умеренный субфронтальный (лобный) доступ из трех фрезевых отверстий к хиазмально-селлярной области

При небольших опухолях хиазмально-селлярной области и аневризмах переднего отдела виллизиева круга нами применяется умеренный односторонний субфронтальный доступ из трех фрезевых отверстий, суть которого сводится к следующему. Больной находится в положении на спине с небольшим поворотом головы в сторону, противоположную намечаемому доступу. Линия кожного разреза дугообразная и начинается несколько выше середины верхней границы скуловой дуги и заканчивается у переносья примерно в 3–4 см кнаружи от средней линии. Костный лоскут выпиливается из трех фрезевых отверстий — первое образуется примерно в 3–4 см кнаружи от сагиттальной линии и максимально близко к верхней границе орбиты. Перед образованием этого отверстия следует определить величину и расположение лобной пазухи по рентгенограмме или КТ с тем, чтобы во время образования фрезевого отверстия ее не повредить, хотя при крупных пазухах пропил кости может пройти через нее. В таком случае поврежденную пазуху в последующем нужно

герметично закрыть мышцей, костными опилками или воском и апоневротическим лоскутом. Второе отверстие накладывается после рассечения височной мышцы кнаружи от края орбиты над серединой скуловой дуги. Третье отверстие образуется в точке пересечения перпендикулярных линий, проведенных следующим образом: одна от точки Кохера по отношению к сагиттальной линии, а вторая — от отверстия в районе наружного края орбиты и параллельно сагиттальной линии. Образованный костный лоскут на височной мышце надламывается над орбитой. Следует отметить, что кожный лоскут от образованного костного лоскута не отделяется и находится с ним в едином блоке.

После образования костного лоскута скусываются острые края кости и несколько раскусывается височная кость в проекции сильвиевой щели.

При напряженной твердой мозговой оболочке в точке Кохера на противоположной стороне образуется фрезевое отверстие и осуществляется вентрикулопункция переднего рога бокового желудочка, что заметно снижает напряжение мозга и облегчает выход к основанию передней черепной ямки по крыше орбиты.

Перед осуществлением вентрикулопункции больному всегда следует выполнить КТ- или МРТ-исследования и определить размеры и положение желудочков мозга.

При отеке мозга и небольших желудочках осуществить вентрикулопункцию бывает трудно или невозможно. В этих случаях при напряженном мозге и плотной твердой мозговой оболочке необходимо усилить дегидратацию, затем следует разрезать твердую оболочку мозга, после чего линейно вдоль орбиты вскрывать мягкую мозговую оболочку, особенно по

ходу сильвиевой щели, откуда начинает поступать ликвор. Нужно выжидать.

Мягкую мозговую оболочку вдоль сильвиевой щели следует рассечь до внутренней сонной артерии. Иногда у самого выхода к основанию по сильвиевой щели в мягкой мозговой оболочке выявляется небольшая вена, расположенная поперек щели; ее целесообразно коагулировать или клипировать 4 мм клипсом. Повреждение этой вены может привести к неприятному и трудно останавливаемому кровотечению. Вдоль сильвиевой щели часто находятся крупные дренирующие вены, которые следует прикрыть марлевыми лентами. Повреждение этих вен также приводит к весьма сильному кровотечению.

Затем осторожно по крыше глазницы медленно спускаются к зрительному нерву и внутренней сонной артерии, оттесняя при этом лобную долю кверху и назад (к оператору). Все это делается медленно, отсасывая набегающий ликвор до вскрытия околохиазмальной цистерны, после чего ликвор начинает выделяться струйно. При удалении ликвора мозг начинает западать и в конце концов образуется хорошее окно для манипуляции в хиазмально-селлярной области.

Выделяют зрительный нерв(-ы), хиазму, супраклиноидный отдел внутренней сонной артерии до ее бифуркации.

Бифронтальный доступ

Он применяется при больших опухолях передней черепной ямки — новообразованиях гипофиза, краниофарингиомах, при больших аневризмах передней соединительной артерии, и чаще всего при менингиомах ольфакторной ямки, бугорка турецкого седла, медиальной части крыла основной кости.

Бифронтальный, или двухсторонний доступ образуется следующим образом. Разрез намечают от линии, проходящей между верхненаружным углом глазницы и верхним краем наружного слухового прохода, кпереди от места проекции поверхностной височной артерии или на 1 см кзади от передней границы волосистой части головы в лобно-височной области. Отсюда разрез ведут кверху к срединно-сагиттальной линии, по которой далее продолжают кпереди до края волосистой части головы и параллельно коронарному шву. Разрез продолжается на противоположной стороне до симметричной противоположной исходной точки в лобно-височной области. Кожно-апоневротический лоскут откидывают вперед к лицу, при этом он отделяется до надбровных дуг.

Два костно-надкостничных лоскута выпиливаются из 8 фрезевых отверстий, наносимых в следующем порядке: 1-е и 2-е накладываются симметрично справа и слева у верхненаружного края глазницы, 3-е и 4-е — на чешуе височной кости. Между этими двумя отверстиями проходит основание костных лоскутов (рис. 48 а, б).

5-е и 6-е отверстия накладываются кпереди на 1 см от линий коронарного шва и отступя на 3–4 см вправо и влево от верхнего продольного синуса, 7-е — в чешуе лобной кости по средней линии, на верхней границе лобной пазухи, а если последняя большая, то фрезевое отверстие образуется через нее с тем, чтобы снять верхнюю часть петушьего гребня, 8-е фрезевое отверстие наносится на середине расстояния между 5-м и 6-м отверстиями, отступя от края синуса не менее чем на 0,5 см, после чего осуществляются пропилы кости, при этом пропилы вдоль средней линии делаются в последнюю очередь, чтобы избежать повреждения верхнего продольного синуса, который может отклоняться в ту или дру-

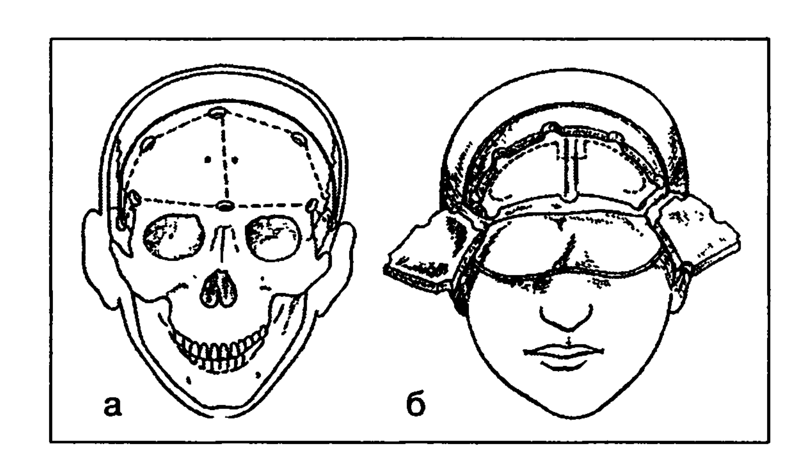


Рис. 48. Бифронтальный доступ.

а — схема кожного разреза и наложения фрезевых отверстий для двустороннего доступа к передней черепной ямке; б — схема разреза твердой мозговой оболочки для двустороннего доступа к передней черепной ямке по В. М. Угрюмову.

гую сторону на 0,5–1 см. Целесообразно во фрезевые отверстия, находящиеся у средней линии, а также в 5-е и 6-е осторожно ввести марлевые ленты, с тем чтобы отслоить твердую мозговую оболочку и верхнюю стенку синуса от кости. Образованные костно-надкостничные лоскуты откидываются в стороны на ножке височной мышцы.

Если расстояние между фрезевыми отверстиями у основания образуемых костных лоскутов и височной области недостаточно большое для проведения проводника, то между ними накладываются дополнительные промежуточные отверстия.

При затруднении проведения проводника в отверстие у петушьего гребня или отверстия между глазницами, следует применить прием, состоящий в сле-

дующем: вначале меняется направление проведения проводника — он направляется в сторону среднего верхнего отверстия, а затем смещается книзу в сторону фрезевого отверстия у основания и выводится через него наружу. Иногда это сделать не удается и следует образовать очередное фрезевое отверстие над первым.

Твердую мозговую оболочку следует вскрывать линейным разрезом параллельно основанию черепа справа и слева от средней линии, после чего прошивается и перевязывается верхний продольный синус у петушьего гребня, затем он пересекается вместе с серповидным отростком.

Другие варианты доступа

Другие варианты доступа к различным отделам полушарий головного мозга, паравентрикулярным образованиям и желудочкам мозга представлены схематично в нижеследующих рисунках (рис. 49–51) [150, с изменениями].

Доступы к образованиям задней черепной ямки

С внедрением в медицинскую практику компьютерной и магнитно-резонансной томографии диагностика патологических процессов задней черепной ямки стала значительно легче и точней, в связи с чем методы хирургического подхода к этой области головного мозга стали проще и не требуют в большинстве случаев широких трепанационных доступов. При этих операциях больного укладывают на операционный стол, либо на живот, либо на бок, на сторону, противоположную патологическому процессу. Если же опухоль или кровоизлияние находится по

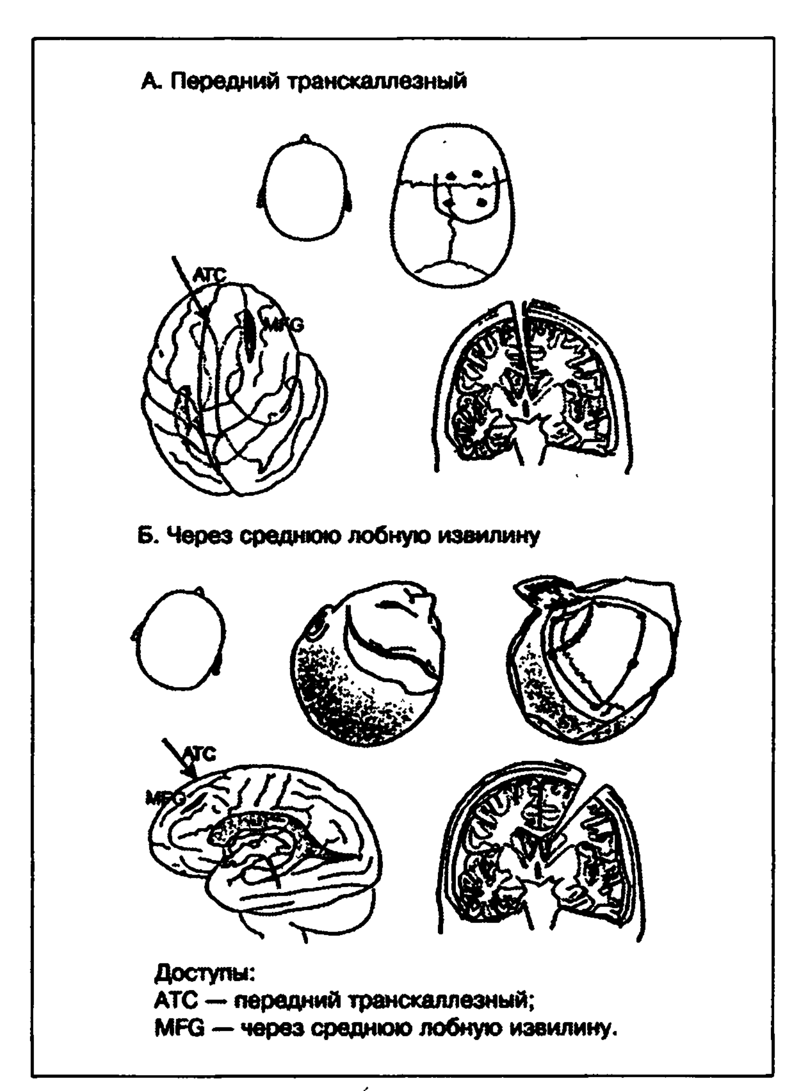
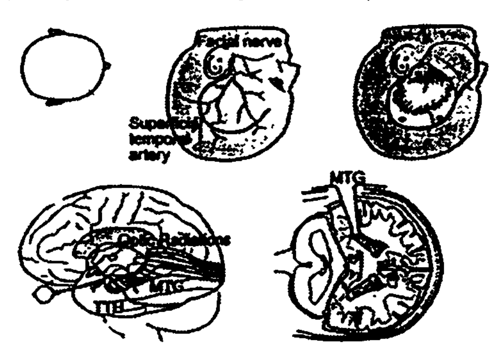
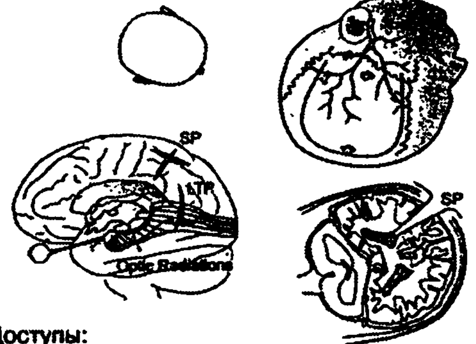


Рис. 49–51. Доступы к различным отделам полушарий головного мозга, паравентрикулярным образованиям и желудочкам мозга (по Tatter S. B., Wilson C. B. и Harsh G. R.) [150, с изменениями].

В. Через среднюю височную извилину и височный рог



Г. Верхнетеменной и боковой теменно-височный

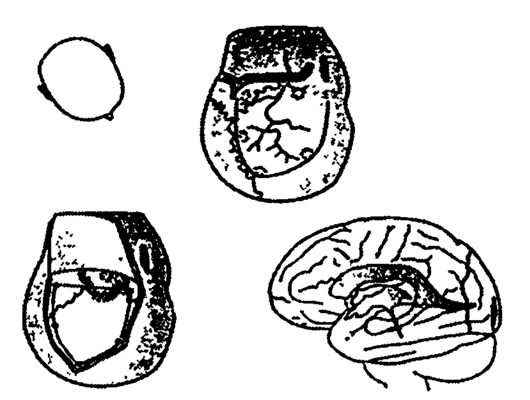


Доступы:
TTH — через височный рог;
MTG — через среднюю височную извилину;
SP — верхнетеменной;
LTP — боковой теменно-височный.

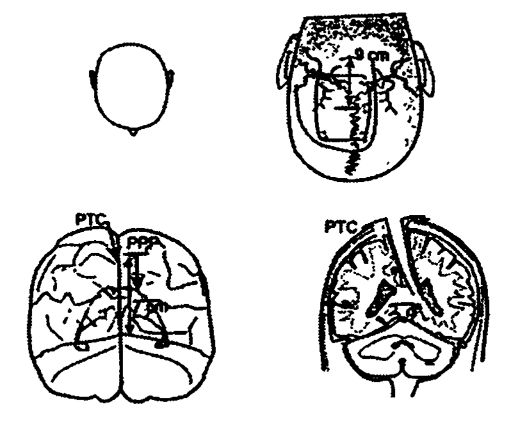
Facial nerve — лицевой нерв.
Superficial temporae artery — поверхностная височная артерия.
Optic Radiations — пучок Грациоле — зрительная лучистость.

Рис. 50.

Д. Затылочный подход



Е. Задний транскаллезный и парамедианный, задний теменной



Доступы:
PTC — задний транскаллезный;
PPP — парамедианный заднетеменной.

Рис. 51.

средней линии в полости IV желудочка, то операцию осуществляют при положении больного на правом боку.

В ряде случаев операция может быть осуществлена в положении больного сидя (необходимы дополнительные устройства у операционного стола). В настоящее время в США операции на задней черепной ямке осуществляются, в основном, либо на боку, либо в положении больного на животе.

На вопрос одного из соавторов (Б. Н.), почему не оперируют больных сидя, профессор-нейрохирург из медицинского факультета Калифорнийского университета ответил весьма лаконично: «это уж кто как любит и кому как нравится».

При этих операциях применяется эндотрахеальный наркоз, хотя в свое время И. С. Бабчин, И. С. Васкин и многие другие оперировали под местным обезболиванием. С нашей точки зрения, при кровоизлияниях в мозжечок, при некоторых кистах полушария мозжечка, при адекватной премедикации может быть применен парамедиальный доступ, осуществляемый под местным обезболиванием с премедикацией — димедрол 2% раствор 2 мл, промедол 2% раствор или омнопон 2% раствор 1 мл, раствор атропина 1/1000 1 мл, аминазин 2,5% раствор 2 мл, раствор баралгина 5 мл или трамала 1–2 мл).

Аминазин может быть заменен 2 мл 0,5% раствора седуксена или 1 мл раствора 0,5% галоперидола или 2 мл раствора 2,5% пипольфена.

При местном обезболивании необходимо знать расположение иннервирующих кожу нервов, в частности, затылочного, куда вводят 0,5–1% раствор новокаина — 10–20 мл, или 2% раствор лидокаина, а затем осуществляют послойную (!) инфильтрацию мягких тканей, начиная с кожи, 0,5% раствором новокаина с добавлением лидокаина. При инфильтра-

ции кожи должна образовываться «лимонная корочка».

После инфильтрации мягких тканей необходимо выждать 10 мин, прежде чем разрезать кожу. По ходу операции по необходимости раствор новокаина-лидокаина инъецируется еще. После трепанации затылочной кости и до вскрытия твердой мозговой оболочки последнюю также инфильтрируют 1% раствором новокаина или 2% раствором лидокаина.

При хорошей премедикации и адекватном местном обезболивании больные, особенно пожилые, операцию переносят достаточно хорошо (профилактика послеоперационных пневмоний). Детей, конечно, следует оперировать под наркозом.

Тут необходимо упомянуть о некоторых анатомических особенностях затылочной области и шеи, имеющих отношения к трепанации задней черепной ямки.

Индивидуальные особенности строения затылочно-шейной области отдельных костей черепа и черепа в целом определенно влияют на положение мышц, на ход и расположение сосудистых и нервных стволов.

Исследования ряда авторов показали, что расстояние между противолежащими горизонтальными изгибами позвоночной артерии составляет 2–5 см и зависит от анатомического строения затылочно-шейной области, в связи с чем, чтобы избежать повреждения позвоночной артерии, задняя дуга атланта может быть удалена до 3 см при длинной шее пациента.

Яремное отверстие может находиться в затылочно-сосцевидном шве, в сосцевидной части височной кости и реже — в затылочной кости.

Как показали наши исследования, в области слияния синусов ширина верхнего сагиттального синуса колеблется от 1–1,5 см до 2–3 см, при этом он тем шире, чем меньше размеры других синусов.

Отношение вен мозжечка к синусам. С верхней поверхности мозжечка часть вен направляется медиально и впадает в прямой синус и большую вену мозга, часть же идет кзади и в бок и впадает в поперечный синус и верхний каменистый. С нижней поверхности мозжечка вены направляются латерально и также впадают в поперечный и верхний каменистый синусы. Вены, располагающиеся медиально, впадают в прямой и затылочный синусы.

Следует иметь в виду, что в ряде случаев может отсутствовать один из поперечных синусов, чаще левый, так что при супрасубтенториальном вмешательстве повреждение и перевязка одного-единственного поперечного синуса приведет к смертельному исходу.

При современных методах обследования больных — КТ и МРТ, по данным которых можно определить вариант строения черепа и задней черепной ямки, а также соотношение опухоли или кровоизлияния с этими образованиями, при латеральном расположении объемного процесса применяется односторонний парамедианный доступ — крючкообразный разрез по Геймановичу, полуарбалетный по Бабчину и парамедианный по Егорову–Адсону–Денди (рис. 52, 53). Эти варианты доступа бывают более трудными при узком затылке и длинной шее, в связи с чем, по-видимому, были предложены указанные разновидности одностороннего доступа. Во всяком случае при узком затылке трепанационное отверстие следует расширять в сторону средней линии, с возможным переходом на противоположную сторону и скусыванием кости у края большого затылочного отверстия.

Срединный вертикальный доступ по Наффцигеру–Тауну в основном показан при опухолях, расположеных по средней линии и у детей. Однако при длин-

ной шее и узком затылке этот доступ может быть затруднительным из-за узости трепанационного отверстия и недостаточной широты операционного поля.

Поперечный разрез по Денди, несмотря на большую травматичность, создает хороший доступ при новообразованиях в задней черепной ямке у лиц с широким затылком и короткой шеей, но мало подходит при опухолях срединной локализации, особенно у лиц с узким затылком и длинной шеей. В этих случаях может быть применен арбалетный разрез по Кушингу.

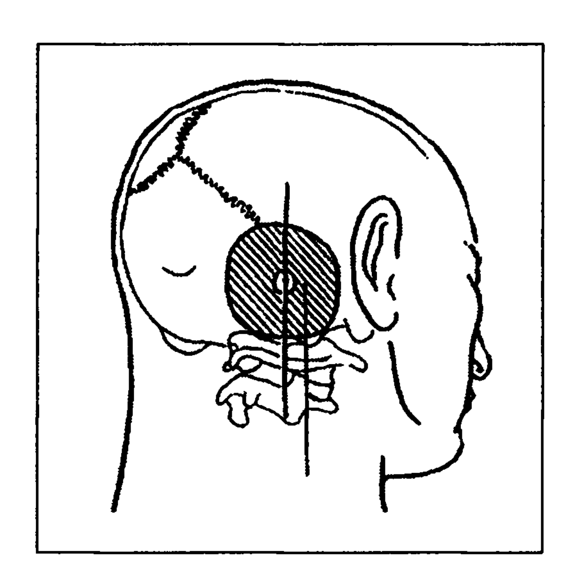


Рис. 52. Парамедианный, или боковой, субокципитальный доступ к опухолям (невриноме, менингиоме) в мосто-мозжечковом углу, к аневризмам позвоночной и начальных отделов основной артерии и для пересечения тройничного нерва.

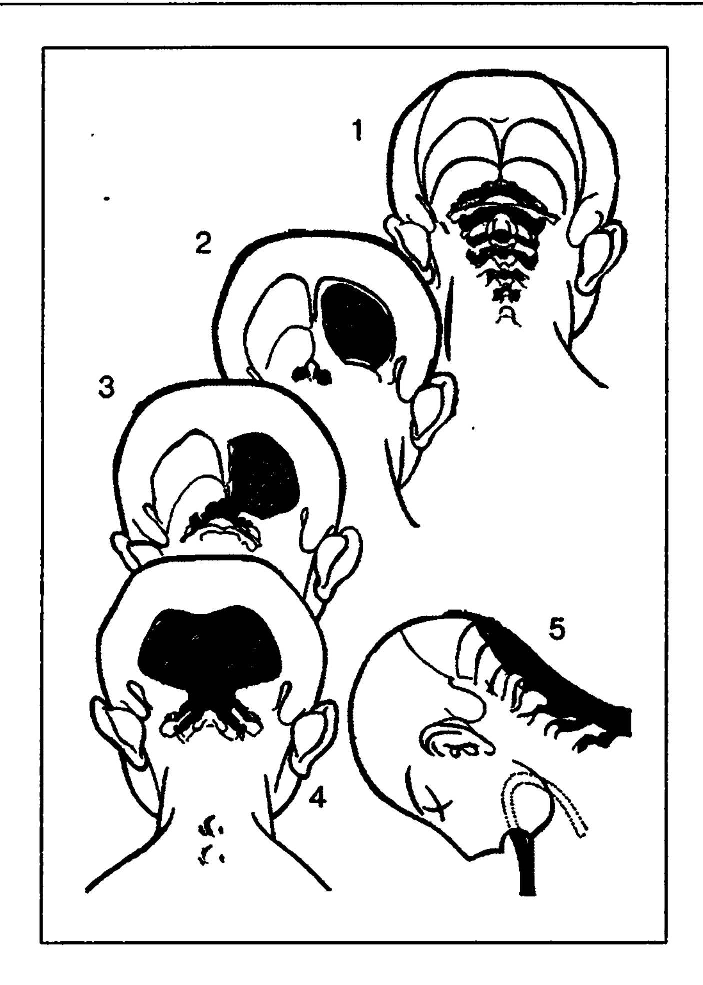


Рис. 53. Типы трепанационных отверстий при операциях на задней черепной ямке.

1 — анатомия задней черепной ямки; 2 — гемитрепанация задней черепной ямки (парамедианный доступ); 3 — расширенная гемитрепанация задней черепной ямки со скусыванием части края большого затылочного отверстия; 4 — типичная трепанация задней черепной ямки.

Срединный доступ по Наффцигеру–Тауну

Срединный разрез кожи и подкожной жировой клетчатки начинают на 4 см выше наружного затылочного бугра и проводят вниз до остистого отростка VI шейного позвонка (рис. 53, 54).

При рассечении средней линии очень важно попасть в фасциально-жировой слой, находящийся между двумя группами шейных мышц, что позволяет достаточно бескровно дойти до остистых отростков C_2–C_3.

Шейные мышцы по средней линии рассекают до кости и распатором отделяют в обе стороны от заты-

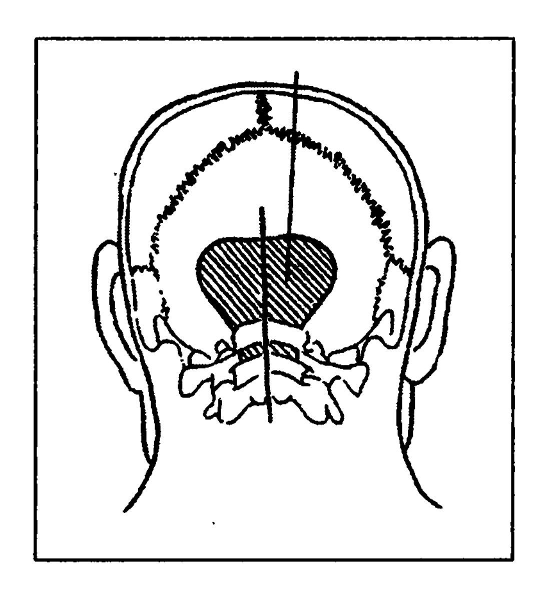


Рис. 54. Срединный субокципитальный доступ к объемным процессам в черве, полушариях мозжечка, IV желудочке и четверохолмии, а также в стволе мозга по Наффцигеру–Тауну.

лочной кости до сосцевидных отростков. Поперечно пересекают фасцию и мышцы на протяжении 3–4 см в стороны от наружного затылочного бугра, так, чтобы у места прикрепления к кости осталась часть этих тканей на протяжении 2 см, что заметно облегчает ушивание раны сближением краев рассеченных мышц.

Пересечение сухожилий у места их прикрепления к затылочной кости и атланту и растягивание раны автоматическими ранорасширителями дает возможность широко обнажить и трепанировать кость. Скелетируется затылочная кость до края затылочного отверстия так же, как и полукольцо C_1 и дужки C_2 позвонков. После наложения двух фрезевых отверстий, по одному над полушарием мозжечка, затылочная кость раскусывается до 3–4 см с каждой стороны от средней линии. Скусываются дужки C_1 и C_2 позвонков.

При опухолевых процессах в задней черепной ямке, прежде чем вскрыть твердую мозговую оболочку, которую рассекают У-образно, делают вентрикулопункцию заднего рога бокового желудка справа по Денди.

В ряде случаев при заведомо трудно удалимых опухолях IV желудочка (медуллобластомах), в боковой желудочек сразу же вводят тонкий катетер, с тем, чтобы по окончании удаления опухоли осуществить вентрикулоцистерностомию по Торкильдсену.

У детей раннего и дошкольного возраста, у которых мышечно-апоневротический шейно-затылочный пласт тонок и затылочная кость стоит более вертикально, срединный разрез позволяет хорошо осмотреть оба полушария мозжечка и други‹ отделы задней черепной ямки, хотя при современном обследовании больных с помощью КТ и МРТ в большинстве случаев нейрохирург вполне четко представляет, с чем он будет иметь

дело, и может экономно скусить затылочную кость и лишь расширить трепанационное окно в нужном направлении.

Следует помнить, что при опухолях задней черепной ямки затылочная кость может быть истонченной и работать фрезой следует с осторожностью. У детей затылочная кость вообще тонка.

Частичное или полное зашивание твердой мозговой оболочки по завершении основной части операции — удаления опухоли в задней черепной ямке — в основном, противопоказано. При У-образном и крестообразном ее рассечении герметизация задней черепной ямки, как правило, удается редко. Имеются отдельные участки, особенно после энергичной электрокоагуляции, где стянуть элементы твердой мозговой оболочки практически невозможно и не нужно. При необходимости эти участки могут быть закрыты консервированной оболочкой или фасцией, взятой с бедра больного. В ряде случаев можно применить консервированную плаценту.

При наличии дефектов в твердой мозговой оболочке, в послеоперационном периоде может наблюдаться выбухание отечного мозжечка. Ущемление отечной мозговой ткани в дефектах оболочки способствует усилению отека, который в свою очередь усиливает ущемление, тем самым создавая порочный круг. При частично удаленной опухоли задней черепной ямки, особенно медуллобластоме, ушивание твердой мозговой оболочки нецелесообразно.

Ушивание твердой мозговой оболочки допустимо в тех случаях, когда патологический процесс в дооперационном периоде не вызывал повышения внутричерепного давления, а при завершении операции не было признаков отека мозжечка. Оно показано при тотально удаленной доброкачественной опухоли, в том случае, если операция не сопровождалась выражен-

ной тракцией полушария мозжечка, что может быть причиной возникновения в послеоперационном периоде его отека, особенно при применении ретракторов.

Важным этапом операции на задней черепной ямке является зашивание раны, которое должно быть послойным; с хорошим гемостазом во избежание затека крови в подпаутинное пространство с последующим возникновением асептического менингита, а также для профилактики послеоперационной ликвореи.

У детей в связи с недостаточно сильной шейной мускулатурой и тонкостью апоневроза реконструкция затылочно-шейной области представляет значительные трудности по сравнению со взрослыми.

При возникновении ликвореи необходимо наложить дополнительные швы на область, откуда выделяется ликвор, лучше — П-образные. Ликворея может быть причиной возникновения инфекции в районе операции, в связи с чем следует усилить антибактериальную терапию с применением эндолюмбального введения антибиотиков, в частности, канамицина — 100 000 ЕД, разведенного в физиологическом растворе. При достаточно кровянистом ликворе люмбальные пункции делаются ежедневно до хорошей санации спинномозговой жидкости.

Следует заметить, что при удалении кистозных опухолей задней черепной ямки: астроцитом, гемангиобластом (ангиоретикулом) и, в ряде случаев, медуллобластом у больных может возникнуть асептический менингит с высоким плеоцитозом и температурной реакцией. Это состояние может длиться до месяца. Если в течение 10–14 дней интенсивная антибактериальная терапия не помогает, ее следует прекратить и терпеливо ждать выздоровления пациента под контролем состава спинномозговой жидко-

сти. Чрезмерное применение антибиотиков может привести к дисбактериозу. В одном из наших наблюдений больная с удаленной парасагиттальной менингиомой после недельного профилактического введения антибиотиков из группы цефалоспоринов погибла от сверхострого дисбактериоза.

Следует также иметь в виду, что профилактическое эндолюмбальное введение антибиотиков и, в частности, канамицина, может привести к нарастанию плеоцитоза, что интерпретируется чаще всего как менингит и приводит к усилению антибактериальной терапии и возникновению порочного круга с нежелательными последствиями.

Следует помнить, что присутствие в ликворе крови спонтанного, травматического, операционного генеза может быть причиной плеоцитоза. Правда, плеоцитоз не должен превышать 10 000/3. Быстрое нарастание плеоцитоза после операции должно насторожить врача в отношении возможности возникновения менингита.

Подковообразный доступ по Денди

Разрез кожи проводят от вершины одного сосцевидного отростка до вершины другого, отступя на 2–3 см от ушной раковины, при этом горизонтальная его часть находится несколько ниже затылочного бугра, а изгибы проходят вдоль сосцевидного отростка, вниз до уровня вершины сосцевидного отростка с двух сторон в углу между задней порцией грудиноключично-сосцевидной линии и наружным краем трапециевидной линии, с обеих сторон на протяжении 5–6 см. Поперечный разрез через апоневроз и мышечные слои осуществляется таким образом, чтобы сохранить участок мышц и апоневроза в месте их прикрепления у верхней выйной линии затылочной кости. Это делается для того, чтобы при ушивании

раны была возможность сшить мышцы и апоневроз с отсеченным мышечным пластом.

Мышечный лоскут отделяют от кости распатором вниз, обнажая нижнюю половину чешуи затылочной кости, прилегающие отделы сосцевидных отростков, задний край затылочного отверстия и заднюю дужку атланта; образованную рану растягивают двумя ранорасширителями Адсона.

До образования трепанационного окна необходимо провести хороший гемостаз. Кожно-мышечный лоскут прикрывают салфеткой, смоченной перекисью водорода.

В чешуе затылочной кости над полушарием мозжечка образуют с каждой стороны по фрезевому отверстию и кость раскусывают латерально до сосцевидного отростка с обеих сторон. Костные венозные кровотечения останавливают с помощью воска. Верхней границей трепанационного окна является поперечный синус, который просматривается в твердой мозговой оболочке в виде синюшного тяжа. Скусывают край большого затылочного отверстия на протяжении 3–4 см, а также дужки атланта на протяжении 3–4 см медиальней прохождения позвоночных артерий.

При опухолевых процессах в задней черепной ямке твердая мозговая оболочка, прикрывающая полушария мозжечка, бывает напряженной. Перед ее вскрытием осуществляется вентрикулопункция заднего рога бокового желудочка по Денди. Если планируется вентрикулоцистерностомия по Торкильдсену, то в боковой желудочек сразу же вводится хлорвиниловая или силиконовая трубочка, которая в дальнейшем проводится под кожей в затылочную цистерну, либо эпидурально.

После вентрикулопункции напряженная твердая оболочка мозга спадается, и тогда ее разрезают У-

образно или крестообразно над каждым полушарием мозжечка.

После удаления новообразования и хорошего гемостаза операционную рану следует ушить очень тщательно во избежание возникновения ликвореи и грыжевого выбухания, обусловленного чаще всего скоплением ликвора в пространстве между образованиями задней черепной ямки и мышечным слоем. Иногда такое скопление ликвора требует дополнительной шунтирующей операции.

Исходя из многолетнего опыта хирургии опухолей головного мозга, и в частности патологических процессов в задней черепной ямке, наиболее рациональным доступом при опухолях червя мозжечка и образований средней линии следует считать срединный разрез и доступ по Наффцигеру–Тауну. Он является наиболее анатомичным.

Односторонний боковой парамедианный продольный разрез к задней черепной ямке применяется при удалении опухолей и других патологических процессов, располагающихся в боковой цистерне моста. Через этот доступ можно проникнуть и в IV желудочек. Он значительно менее травматичен и более быстрый, чем срединный и поперечный по Денди, хотя в ряде случаев, особенно при короткой шее, приходится применять и этот последний.

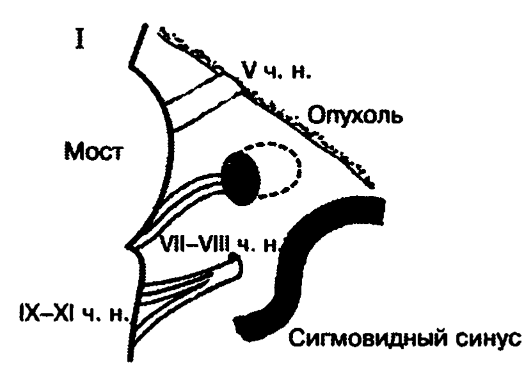
Таким образом, при опухолях головного мозга различной локализации методом выбора в их лечении является их хирургическое тотальное или субтотальное удаление. После определения гистоструктуры патологического процесса назначают рентгено- или гамма-терапию и химиотерапию, либо то и другое.

Особое место в нейрохирургии занимает хирургия невриному слухового нерва, в связи с чем вместе с доступами к этой опухоли, несколько нарушая ло-

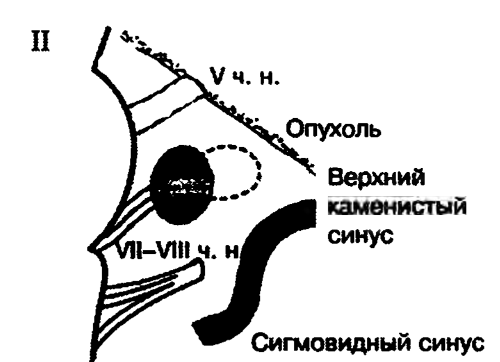
гику изложения материала, целесообразно одновременно описать и технику удаления этой опухоли.

Невринома слухового нерва располагается в боковой цистерне моста и растет из вестибулярной порции слухового нерва. Чаще всего заболевание начинается с ощущения шума низкого тона в ухе на пораженной стороне, а затем снижается слух на это ухо, вплоть до развития полной глухоты. При осмотре определяется горизонтальный крупноразмашистый нистагм в больную сторону, снижается корнеальный рефлекс, значительно позже нарушается чувствительность на лице на той же стороне. Появляется парез лицевой мускулатуры. К этим симптомам присоединяются и мозжечковые — в виде шаткости походки и нарушения координационных проб. На рис. 55 представлены черепные нервы, которые могут быть поражены при росте опухоли. В большинстве случаев диагноз устанавливается КТ- и МРТ-исследованием. Когда опухоль имеет небольшие размеры и вмешательство осуществляется на ранних стадиях заболевания, применяется достаточно щадящая операция — парамедианный доступ.

К сожалению, до сих пор в нейрохирургические отделения продолжают поступать больные с опухолями больших и даже гигантских размеров в стадии суб- и декомпенсации. Это может быть объяснено различными причинами — поздним обращением пациентов за медицинской помощью, недостаточной «опухолевой настороженностью» поликлинических врачей и отказом части больных от оперативного лечения на ранних стадиях заболевания с обращением их к экстрасенсам, колдунам и т. д. В связи с этим мы считаем необходимым описать здесь не только стандартный парамедианный доступ, но и более сложные подходы — транспирамидно-транстенториальный, к которым иногда приходится прибегать.

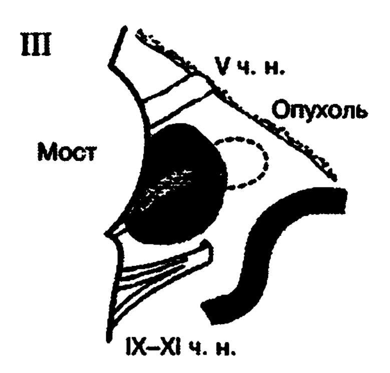


Опухоль диаметром 2 см находится интрамеатально и небольшая ее часть выступает в цистерну

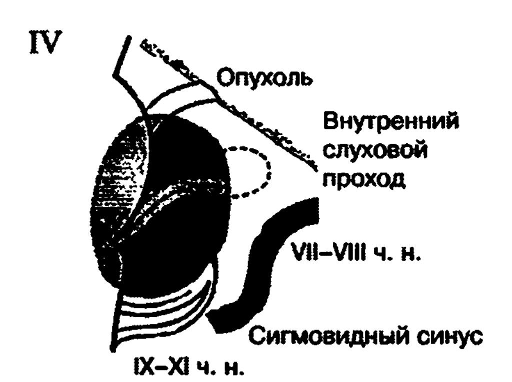


Опухоль достигает 2 см в диаметре и находится частично интрамеатально и частично интрацистерально

Рис. 55. Взаимоотношения невриномы VIII нерва с образованиями мосто-мозжечкового угла в зависимости от размеров опухоли.



Опухоль диаметром более 3 см достигает ствола мозга.



Опухоль более 4 см в диаметре сдавливает ствол мозга, а также тройничный, языкоглоточный и блуждающий черепные нервы.

Рис. 55. *Продолжение.*

При оральном направлении роста опухоли всегда имеется необходимость в резекции латеральных отделов полушария мозжечка и пересечении клочковой вены; передняя нижняя мозжечковая артерия нередко лежит на задней поверхности опухоли и тем создает дополнительные затруднения на начальном и последующих этапах операции.

Парамедианный доступ (к полушарию мозжечка и невриноме мосто-мозжечкового угла)

Разрез кожи осуществляется на 2—3 см медиальнее сосцевидного отростка или на 3 см латеральнее срединной плоскости черепа, или на середине между затылочным бугром и сосцевидным отростком. Вертикальный или слегка изогнутый разрез начинают на 2—3 см над поперечным синусом, его ложбинка у некоторых людей бывает хорошо видна, либо на 2—3 см выше верхней выйной линии, и продолжают на шею, заканчивая между наружной границей трапециевидной мышцы и внутренней границей кивательной мышцы. При рассечении мышц этой области весьма часто пересекается затылочная артерия или ее ветви и возникает достаточно обильное кровотечение. После остановки кровотечения зажимами артерию следует прошить. Скелетируют затылочную кость распатором до сосцевидного отростка, образуя костную площадку диаметром 3—4 см.

После наложения фрезевого отверстия кость раскусывают как можно ближе к сосцевидному отростку, образуя костный дефект в 2,5—3,5 см в диаметре. Скусывать затылочную кость до средней линии не обязательно, так же как и края большого затылочного отверстия и дугу атланта. Эта необходимость возникает при удалении больших опухолей полушария мозжечка, невриноме слухового нерва или опу-

холи IV желудочка, а также при аневризме позвоночной артерии. После вентрикулопункции или люмбального прокола и снижения внутричерепного давления вскрывают твердую мозговую оболочку и идентифицируют каудальную группу нервов — отводят наружную часть полушария мозжечка или его резецируют и выходят на опухоль. Определяют лицевой нерв и приступают к удалению новообразования, рассекая при этом его капсулу и вычерпывая опухолевую массу, а затем поэтапно удаляют капсулу (рис. 56–58).

Твердая мозговая оболочка вскрывается крестообразно, иногда дугобразно. По окончании операции твердая мозговая оболочка ушивается. Необходим тщательный гемостаз. Мышечные пласты соединяются лигатурами, также как апоневроз и кожа. При хорошем гемостазе необходимости в введении дренажа нет.

Супратранстенториальный доступ

Этот доступ позволяет мобилизировать и в большинстве случаев сохранить переходные мозговые вены, которые осуществляют отток крови из височной и затылочной долей мозга в область поперечного и сигмовидного синусов.

Расширенная резекция стенок внутреннего слухового прохода позволяет обнажить меатальную часть опухоли и тем самым создает условия для ее удаления, а также для выявления внутриканальной части лицевого нерва.

Оперативное вмешательство осуществляется в положении больного на боку. Головной конец операционного стола приподнимают под углом 17–20°, а голову больного опускают книзу на 15–17° и ротируют кпереди на 10–15° с тем чтобы облегчить тракцию височной и затылочной долей мозга и обеспечить до-

статочный обзор мозжечкового намета, мозговых структур и опухоли (рис. 59). Ушную раковину фиксируют лигатурой к коже скуловой области. Кожный разрез начинают кпереди от ушной раковины (примерно на уровне середины скуловой дуги) и ведут дугообразно вверх на расстоянии 2—3 см от средней линии (сагиттального синуса), а затем его направляют кзади и вниз и заканчивают на 2—3 см ниже верхней выйной линии. Кожно-апоневротический лоскут отводят в сторону уха. Костный лоскут выпиливается из 5 фрезевых отверстий, на ножке из височной



Рис. 56. Разрез кожи при парамедианном доступе. Сосцевидный отросток обозначен +.



Рис. 57. Этап парамедианного доступа.

Наложено фрезевое отверстие для вентрикулопункции (1), пунктиром обозначено трепанационное отверстие (2), разведены мышцы у сосцевидного отростка (3).



Рис. 58. Другой этап парамедианного доступа.

Вскрыта твердая мозговая оболочка (1), обнажено выбухающее полушарие мозжечка (2), произведена вентрикулопункция (3).



Рис. 59. Парастволовые образования. Анатомическая зарисовка — вид сбоку.

СМА — средняя мозговая артерия.
ПМА — передняя мозговая артерия.
Ветвь СМА пересечена.
ЗН — зрительный нерв.
ВСА — внутренняя сонная артерия.
ЗСА — задняя соединительная артерия.
III — глазодвигательный нерв.
ОА — основная артерия.
ПХА — передняя хориоидальная артерия.
Под мозжечковым наметом находится VI и тройничный черепные нервы.

мышцы в височно-теменно-затылочной области, центрируемый на вершину пирамидки, при этом частично обнажают поперечный синус. Твердая мозговая оболочка обычно оказывается напряженной из-за высокого внутричерепного давления, для снижения которого пунктируют задний рог бокового желудочка в типичном месте мягкой канюлей и оставляют последнюю на все время операции, или ее используют для установления постоянного дренажа по Арендту в послеоперационном периоде. Твердую мозговую оболочку над височной долей рассекают Т-образно основанием к средней черепной ямке и по необходимости мобилизуют на протяжении 2–3 см вены, впадающие в поперечный и сигмовидный синусы. Иногда их приходится перевязывать или коагулировать. Анатомическая и функциональная сохранность вен, отводящих кровь из височной и затылочной долей головного мозга, весьма важна при транстенториальном доступе и предупреждает возникновение в послеоперационном периоде гемианопсии, уменьшает возможность нарушения речи (в случаях оперативных вмешательств на стороне доминантного полушария).

Приподнимают латеральные, а затем и базальные отделы височной и затылочной долей мозга. Можно применять полуавтоматические ретракторы с широким шпателем, обнажая мозжечковый намет вплоть до его свободного края. Иногда отмечается умеренная деформация мозжечкового намета — он может быть напряжен и прогнут кверху, а свободный его край растянут над частью опухолевого узла, распространяющегося через его вырезку в среднюю черепную ямку. После рассечения арахноидальной оболочки и выведения ликвора специальным крючком захватывают свободный край мозжечкового намета и рассекают его параллельно верхней грани пирамид-

ки височной кости на расстоянии 1 см от верхнего каменистого синуса и дополнительно — перпендикулярно к поперечному синусу, не доходя до него 2 см. Лоскуты мозжечкового намета и твердой мозговой оболочки с рассеченным верхним каменистым синусом на лигатуре разводят в стороны. В рану прилегает опухоль и передневерхние отделы полушария мозжечка, над опухолью обычно бывают растянуты клочковая вена и тройничный нерв, а к верхнему полюсу опухоли прилегает блоковый нерв и задняя мозговая артерия. Ствол мозга оказывается смещенным опухолевидным узлом медиально и книзу, а лицевой нерв бывает распластанным и резко истонченным на переднемедиальной поверхности опухоли.

Затем осуществляется удаление меатальной части опухоли. С помощью электростимулятора определяют положение лицевого нерва, который у всех больных находится у передней стенки внутреннего слухового прохода, затем удаляют от капсулы тройничный, блоковый нервы и заднюю мозговую артерию. Под оптическим увеличением рассекают паутинную оболочку и смещают ее вместе со спаянными с ней сосудами и нервами с капсулы опухолевого узла. После предварительной коагуляции сосудов на капсуле ее рассекают на протяжении до 1 см и осуществляют внутрикапсулярное удаление опухолевых масс, избегая тракции опухолевого узла с тем, чтобы исключить механическое повреждение припаянных к капсуле, но не видимых на этом этапе структур мозга, черепных нервов и сосудов. Образованное небольшое отверстие в капсуле опухоли предотвращает затекание крови в субарахноидальное пространство. После этого пофрагментарно резецируют освободившиеся участки капсулы. При ее подтягивании вверх и медиально отделяют от нее каудальную группу нервов и мозжечок.

Весьма труден последний этап удаления опухоли — отделение ее капсулы от моста, которое нужно производить небольшими фрагментами, при этом следует следить за лицевым и тройничным нервами и за передней нижней мозжечковой артерией. Здесь особенно трудно бывает определить место выхода лицевого нерва. В сомнительных случаях лучше оставить небольшой участок капсулы опухоли у места выхода лицевого нерва из мозгового ствола. Радикализм не всегда оправдан.

В ходе отделения капсулы опухоли от мозгового ствола важен контроль за функциональным состоянием мозга и гемодинамическими показателями [71, 72].

Нарастание ирритации стволовых структур мозга, определяемое в ходе электрофизиологического контроля, появление брадиаритмии, повышение артериального давления являются важными признаками нарушения кровообращения в стволовых структурах мозга и служат основанием для расчленения оперативного вмешательства на два этапа.

После удаления невриномы мозжечок начинает смещаться вверх и частично заполняет ложе удаленной опухоли.

Для определения лицевого нерва целесообразно использовать электростимуляцию, в том числе и транскапсулярную. После удаления опухоли резецированный участок внутреннего слухового прохода прикрывается кусочком мышцы. Твердую мозговую оболочку и мозжечковый намет укладывают на место и не ушивают, а линии их разреза можно прикрыть коллагеновой пленкой. Костный лоскут укладывается на место и фиксируется швами за надкостницу. В ложе удаленной опухоли вводят дренаж из резиновой трубочки диаметром 2,5 см на 24–48 часов. Послойно ушивают рану. Под кожный лоскут устанавливают резиновые выпускники.

Серьезной трудностью при выполнении этого доступа является наличие большого числа вен височной и затылочной долей мозга, отводящих кровь в сигмовидный синус. Мобилизация этих вен в случае, если они проходят на расстоянии до 20 мм по поверхности мозга, позволяет расширить операционное поле. Тем не менее мобилизовать эти вены не всегда удается. Клипирование или коагуляция и пересечение с полушария мозга этих переходных вен, отводящих кровь в сигмовидный синус, иногда сопровождается небольшим отеком мозга, что создает дополнительные затруднения в ходе операции и может привести в дальнейшем к развитию у больного гемианопсии.

Следующей проблемой является недостаточная смещаемость височной и затылочной долей мозга вследствие слабо выраженной гидроцефалии, что приводит к травматизации мозгового вещества. В связи с этим перед операцией следует определить степень выраженности гидроцефалии с помощью КТ или МРТ.

Редким осложнением может быть скопление ликвора в месте удаленной опухоли, что иногда приводит к дислокации ствола мозга. Диагноз устанавливается при КТ головного мозга. Можно предположить, что в основе такого нарушения ликвороциркуляции лежит разобщение между образованиями средней и задней черепной ямкой в зоне оперативного вмешательства в результате развития локального отека.

В принципе, супратранстенториальный подход к удалению невриным VIII нерва с оральным направлением роста опухоли является адекватным. Этот доступ особенно удобен при наличии у больного гидроцефалии.

В ряде случаев этот доступ может быть расширен книзу субтенториально с перевязкой и рассечением поперечного синуса.

Более сложным является транспирамидно-транстенториальный доступ при больших невриномах VIII нерва.

Транспирамидно-транстенториальный доступ

Оперативное вмешательство производят в положении больного на боку. Головной конец операционного стола приподнимается под углом 17–20°, а голову больного несколько опускают с тем, чтобы облегчить отведение височной и затылочной долей мозга от мозжечкового намета. Ушную раковину следует подшить к коже скуловой области. Кожный разрез осуществляют от середины скуловой дуги и направляют дугообразно вверх, не доходя 3 см до средней линии, а затем кзади и вниз до середины сосцевидного отростка. Кожно-апоневротический лоскут отводят в сторону уха с таким расчетом, чтобы обнажить сосцевидный отросток.

Из 5 фрезевых отверстий выпиливается костно-надкостничный лоскут на ножке из височной мышцы таким образом, чтобы у нижнего края костного дефекта был частично обнажен сигмовидный синус.

Затем производят широкую резекцию сосцевидной части пирамидки височной кости. С помощью фрезы удаляют кортикальный слой сосцевидного отростка, чтобы обнажить системы его ячеек (на этот этап операции хорошо пригласить хирурга-отоларинголога). Вначале резецируют передние и задние клетки верхней группы сосцевидного отростка с удалением костной крыши книзу и латерально от средней черепной ямки до синдурального угла (угла Цителли), после чего заднемедиальные ячейки удаляются с таким расчетом, чтобы убрать всю костную пластин-

ку, прилежащую к твердой мозговой оболочке задней черепной ямки и сигмовидному синусу. Необходимо быть осторожным и не повредить стенку синуса. В целях профилактики повреждения синуса, костную стенку над ним можно не удалять полностью, а максимально истончить ее до появления характерной голубой окраски. Частичная резекция костной стенки осуществляется на всем протяжении синуса до его колена.

Поверхностные и глубокие ячейки передненижней группы сосцевидного отростка иссекают так, чтобы как можно больше истончить задние отделы костной стенки наружного слухового прохода с тем, чтобы обнаружить и не повредить вертикальную часть фаллопиева канала, в котором проходит лицевой нерв (см. анатомический атлас).

Расположение в сосцевидном отростке фрагмента лицевого нерва во многом предопределяет величину операционного поля транспирамидного доступа. При этом существенное значение имеет расстояние между лицевым нервом и сигмовидным синусом, которое в основном обусловлено глубиной его залегания в сосцевидном отростке (следует помнить о крайнем варианте строения венозных образований головного мозга) [45].

Вторым фактором, влияющим на размеры операционного поля в сосцевидной части пирамидки височной кости, является расстояние между лицевым нервом и задней костной стенкой наружного слухового прохода.

Пещеру сосцевидного отростка вскрывают как можно шире, с тем чтобы улучшить обзор колена лицевого нерва, имеющего вид белесоватого валика. Тонким элеватором отсепаровывают заднюю и верхнюю кожные стенки наружного слухового прохода и обнажают медиальную стенку барабанной полости. На месте

сообщения барабанной полости и пещеры, на медиальной стенке входа в пещеру находится возвышение полукружного канала, над которым, как известно, проходит горизонтальный отрезок фаллопиева канала. Поэтому костный мостик задней стенки наружного слухового прохода между пещерой и барабанной полостью удаляют предельно осторожно с использованием бинокулярной лупы или операционного микроскопа.

Чтобы избежать повреждения лицевого нерва в результате перегревания кости в ходе резекции фрезой, используется прерывистое сверление с паузами для охлаждения костных структур с одновременной ирригацией физиологическим раствором. В ходе резекции костного мостика между барабанной полостью и пещерой следует воздерживаться от сверления дна барабанной полости, так как оно является куполом яремной ямки.

Следующий этап операции — выявление внутреннего слухового прохода. Вначале тонким распатором смещают твердую мозговую оболочку с задней раны пирамидки височной кости. Определяют отверстие поддуговой артерии и водопровода преддверия, которые являются ориентирами внутреннего слухового прохода. Резекцию его задней стенки осуществляют с помощью небольших фрез. Меатальную часть опухоли выделяют за счет резекции верхней стенки внутреннего слухового прохода. Возможно возникновение умеренного кровотечения из верхнего каменистого синуса, которое останавливают коагуляцией или тампонадой мышцей.

Затем обнажают твердую мозговую оболочку над полушарием мозжечка, внутренним слуховым проходом и медиальными отделами височной доли мозга.

Следующий этап операции — рассекаются твердая мозговая оболочка и мозжечковый намет, первая — над

височной долей. Разрез начинают на 1 см ниже переходных вен и делают перпендикулярно к середине верхнего каменистого синуса, после чего с помощью крючка захватывают свободный край мозжечкового намета и рассекают параллельно верхней грани пирамидки височной кости и дополнительно — перпендикулярно поперечному синусу, не доходя до него 2–2,5 см. Далее коагулируют или перевязывают, а затем пересекают или клипируют верхний каменистый синус. Твердую мозговую оболочку над меатальной частью опухоли дополнительно разрезают. В результате выявляется невринома, выполняющая внутренний слуховой проход, заднюю и среднюю черепные ямки.

К верхнему полюсу опухоли, как правило, тесно прилегают истонченные и распластанные на нем тройничный и блоковидный нервы. Рядом с нервами, латеральнее над опухолью лежит растянутая клочковая вена.

При смещении вверх и медиально височной доли выявляется эктопированный опухолью варолиев мост и задняя мозговая артерия.

После осуществления доступа к боковой цистерне моста выявляется опухоль, при этом следует обратить внимание на направление ее роста, взаимоотношение со стволом мозга, черепными нервами, сосудами и цистернами мосто-мозжечкового угла.

Важным этапом операции является выделение слоя между капсулой опухоли и мозговым стволом, сосудами и черепными нервами. Рассекается паутинная оболочка над опухолью с помощью микродиссектора, под бинокулярной лупой она смещается в стороны вместе с черепными нервами и сосудами.

Обычно тройничный нерв распластан над верхним полюсом опухоли и смещен ею медиально и в пределы средней черепной ямки. Отделить этот нерв от капсулы не представляет особых затруднений.

При оральном направлении роста невриномы на верхнем ее полюсе могут быть натянуты задняя мозговая артерия и блоковый нерв. Передняя нижняя мозжечковая артерия, которая располагается на заднемедиальной поверхности опухоли, на этом этапе операции обычно не видна.

После частичного смещения паутинной оболочки, черепных нервов и сосудов с поверхности капсулы опухоли, обращенной к операционному полю, приступают к удалению меатальной части невриномы, используя операционный микроскоп или бинокулярную лупу. Опухоль в латеральной части внутреннего слухового прохода отделяется от лицевого нерва с помощью микродиссектора, прослеживается его ход на капсуле и отделяется от нее, затем нерв прикрывается ватничком или марлей. После этого осуществляется внутрикапсулярное удаление опухолевых масс, избегая тракции опухолевого узла. При этом в первую очередь иссечение опухоли начинается с латеральных и оральных ее участков. Тем самым создаются условия для спонтанного смещения опухолевого узла под давлением эктопированных стволовых структур мозга в направлении удаленной части новообразования. Затем убирают каудальные и в последнюю очередь медиальные отделы опухолевого узла. После этого отделяют и иссекают участки капсулы, стараясь находиться в слое между капсулой и выделяемыми мозговыми структурами, и далее пофрагментарно отсекают опухоль. Выделенные черепные нервы, сосуды прикрывают тонкими кусочками гемостатической губки. Особенностью удаления нижнего полюса опухоли является отделение ее от каудальной группы нервов, что представляется возможным сразу после резекций латеральных ее отделов. Затем с помощью крючка слегка подтягивают нижний полюс капсулы невриномы вверх, микродиссектором отде-

ляют ее от мозжечка, хориоидального сплетения бокового выворота IV желудочка. К нижнемедиальному отделу капсулы часто прилегает и бывает спаяна с ней передняя нижняя мозжечковая артерия. Сосуд следует отделять от капсулы опухоли, начиная с латерально-каудальной части и постепенно продвигаясь к ее медиальным отделам.

В последнюю очередь отделяется капсула опухоли от моста, путем подтягивания ее латерально и верх.

После удаления опухоли твердую мозговую оболочку и мозжечковый намет не ушивают, а прикрывают коллагеновой пленкой. Резецированные отделы пирамидки височной кости прикрывают кусочками височной мышцы на ножке с дополнительной их фиксацией с помощью клея МК-6. Вскрытые ячейки тщательно замазывают воском. Затем рану ушивают наглухо. В ложе удаленной опухоли устанавливают дренаж из полиэтиленовой или резиновой трубки диаметром до 2 мм, которую соединяют со стерильной банкой, куда стекает отделяемое раны.

Часть 4

ЛЕЧЕНИЕ ОПУХОЛЕЙ МОЗГА

Глава 9
ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

«Врач видит тяжелые сцены, соприкасается с неприятными материями, а несчастья других приносят ему урожай скорби, который оказывается его личным»

Гиппократ, 460–377 до н.э.

При установлении диагноза опухоли головного мозга необходимо хирургическое вмешательство. Одни опухоли могут быть тотально удалены (менингиомы, геманглиобластомы полушарий мозжечка, эпендимомы, папилломы, невриномы, ряд аденом гипофиза), другие (нейроэктодермальные), в связи с внутримозговым ростом, могут быть удалены лишь частично. В этих случаях важно, где располагается опухоль, в доминантном или недоминантном полушарии головного мозга. Имеет значение метод наиболее рационального удаления глиом с сохранением зон высокой функциональной значимости, а также осуществление внутренней декомпрессии, производимой резекцией смежных с опухолью участков мозга.

Принципы хирургического лечения менингиом

Лечение менингиом хирургическое. После КТ- или МРТ-исследования, в зависимости от локализации

опухоли осуществляется соответствующий доступ и удаление опухоли [63].

Следует отметить, что в связи с широким применением КТ- и МРТ-исследований за последние годы у пожилых людей часто находят небольшие менингиомы различной локализации, протекающие бессимптомно. На наш взгляд эти небольшие менингиомы оперировать не следует, посколько имеющаяся у больных симптоматика чаще всего бывает обусловлена сосудистым заболеванием или выявляется в связи с переносимой закрытой черепно-мозговой травмой.

Развиваясь медленно, на протяжении многих лет и даже десятилетий, менингиомы достигают нередко очень крупных размеров, выдавливая для себя на поверхности мозга глубокое ложе. Будучи покрыты тонкой капсулой и тесно связанными своим основанием с твердой мозговой оболочкой, они получают обильное кровоснабжение преимущественно из оболочечных артерий (aa. meningeae media, anterior), диплоэтических сосудов и даже сосудов покровов черепа (aa. temporalis superficialis, occipitalis, supraorbitalis и др.). Наряду с выраженной артериальной сетью, менингиомы обычно также окружены богато развитой сетью вен, связывающих их с соседними синусами и крупными венозными магистралями. Этим объясняется выраженная кровоточивость, наблюдаемая при удалении этих опухолей.

Больные с этими новообразованиями подлежат не только КТ- или МРТ-исследованию, но и ангиографическому, позволяющему определить степень васкуляризации опухоли и перед ее удалением, при необходимости, редуцировать степень ее кровоснабжения. Для этого применяется селективная эмболизация питающей опухоль артерии различными спо-

собами (рис. 60), чаще всего — ветви наружной сонной артерии.

При невозможности эмболизировать питающую артерию можно перевязать одну или несколько ветвей наружной сонной артерии, что заметно облегчает удаление менингиомы, особенно коагуляцию ее матрикса.

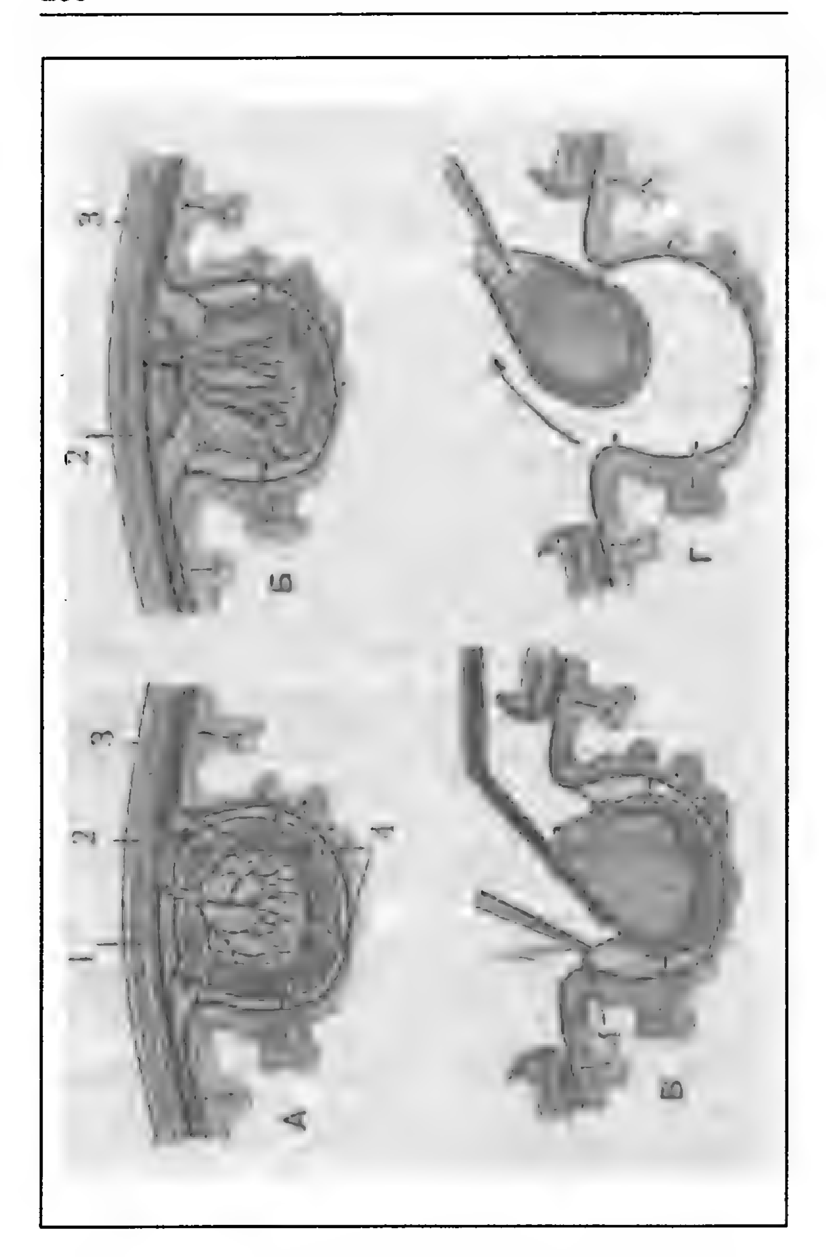
Локализация менингиом околоселлярной области вблизи жизненно важных структур головного мозга, базальных сосудов и нервов, а также нередкая интимная связь между ними требует большого хирургического мастерства и точной ориентировки в анатомо-топографических взаимоотношениях, заметно меняющихся в условиях патологии.

Основные причины неблагоприятного послеоперационного течения связаны с повреждением в процессе удаления опухоли жизненно важных структур гипоталамической области или сосудов переднего отдела виллизиева круга, часто включенных в ткань опухоли.

Для улучшения доступа к хиазмально-селлярной области при операциях по поводу менингиом бугорка турецкого седла и ольфакторной ямки необходимо использовать бифронтальный доступ, а для обеспечения более широкого поля зрения может быть произведено пересечение сагиттального синуса и серповидного отростка.

При выделении опухоли, препаровке сосудов и зрительных нервов необходимо использовать микрохирургический инструментарий — бинокулярную лупу с увеличением в два раза, либо микроскоп.

Здесь вновь необходимо указать, что кроме компьютерных данных и МРТ-исследования крайне важно иметь и ангиографические данные, позволяющие определить взаимоотношения опухоли и сосудов, в час-



А
Б
В
Г
1
2
3
4

тности, внутренней сонной артерии, передней мозговой и даже средней мозговой артерии. Из 29 случаев околоселлярных менингиом в 18 была удалена опухоль ольфакторной ямки или бугорка турецкого седла, а в 11 опухоли располагались на медиальных отделах крыльев основной кости, при этом в 9 случаях опухоль обрастала сонную или переднюю мозговую артерию.

На наш взгляд, гигантские опухоли этой локализации следует оперировать многоэтапно или вообще не трогать, поскольку одноэтапные операции весьма часто заканчиваются смертью больного.

Подход в район хиазмы осуществляется по крышам обеих глазниц путем одновременного поднимания лобных долей, что обеспечивает широкий обзор основания мозга, включая зрительные нервы и хиазму, передние отделы виллизиева круга и супраклиновидный отдел внутренней сонной артерии.

При опухолях этого региона и, особенно, при менингиоме ольфакторной ямки или бугорка турецкого седла, их удаление целесообразно начать с коагуляции видимых поверхностных сосудов новооб-

Рис. 60. Схема кровоснабжения и удаления менингиомы [154].

А. Менингеальная артерия (1) кровоснабжает опухолевую массу. Пиальные артерии (4) васкуляризируют капсулу опухоли. Существуют анастомозы между двумя бассейнами артерий. 2 — дренирующие вены. 3 — катетер в системе наружной сонной артерии (оболочечная артерия).

Б. После эмболизации сосуда (3) наступает некроз центральной части опухоли.

В. После краниотомии коагулируют пиальные артерии (4), кровоснабжающие опухоль.

Г. Обескровленную опухоль удаляют.

разования с последующим отделением опухоли от матрикса.

При больших опухолях после коагуляции поверхностных сосудов (коагуляция может быть моно- или биполярной) начинают с клиновидного удаления средней и переднебазальной части менингиомы. Кровотечение останавливают коагуляцией, клипированием и тампонадой турундами, смоченными раствором перекиси водорода. Затем с помощью коагуляции или наконечника электроотсоса, соединенного с монополярной коагуляцией, отделяют опухоль от места ее прикрепления, тем самым выключая основные источники ее кровоснабжения. Для облегчения удаления новообразования весьма эффективным бывает его прошивание в различных направлениях с последующим подтягиванием опухоли за нитки.

После этого ее отделяют от зрительных нервов и сонной артерии, а также начальных отделов передней мозговой артерии с одной стороны, затем с другой.

После удаления опухоли и гемостаза твердая мозговая оболочка по возможности ушивается. Костные лоскуты укладываются на место, накладываются отдельные швы на надкостницу.

В сомнительных случаях, когда костные лоскуты оказываются недостаточно фиксированными, на каждом из них по медиальному краю образуют по одному узкому фрезевому каналу, и костные лоскуты притягивают и фиксируют друг к другу нитью № 6.

Кожный лоскут укладывают на место и рану зашивают. Вводятся дренажи.

При бифронтальном доступе время операции удлиняется, но результаты хирургического вмешательства заметно улучшаются [41а, 62].

Могут быть применены более щадящие варианты бифронтального одно-двухстворчатого костного лоскута [15].

При менингиоме крыльев клиновидной кости применяется лобно-птерионально-височный доступ, который характеризуется следующим.

Линия кожного разреза напоминает арбалет: подковообразная часть разреза начинается от середины надбровной дуги на 1 см выше нее, поднимается вверх и кзади и в проекции наружного слухового прохода поворачивает вниз до ушной раковины. Вертикальная часть разреза проходит от середины скуловой дуги к вершине подковообразной части разреза. Кожа и мягкие ткани рассекаются до кости и отделяются от нее до основания черепа и скуловой дуги. Образовавшиеся кожно-мышечные лоскуты оттесняются книзу и в стороны и фиксируются. Выполняется костно-пластическая трепанация максимально близко к основанию черепа. В необходимых пределах резецируют часть большого и малого крыльев вплоть до переднего клиновидного отростка и латерального края овального и круглого отверстий.

Деваскуляризация опухоли осуществляется путем коагуляции средней оболочечной артерии у остистого отверстия. Твердую мозговую оболочку рассекают дугообразно основанием к виску. Удаление опухоли производят в направлении книзу, что уменьшает травматизацию мозгового вещества (рис. 61–63).

Следует помнить, что менингиомы ольфакторной ямки и спинки турецкого седла кровоснабжаются передней или задней этмоидальной артерией, передней ветвью средней оболочечной артерии или ветвью глазничной артерии. Менингиомы крыльев кли-

новидной кости кровоснабжаются средней оболочечной артерией, ветвями внутрикавернозного сегмента внутренней сонной артерии или возвратной ветвью подорбитальной части глазничной артерии. Между ними существует достаточно богатая сеть анастомозов. Таким образом, выключение средней оболочечной артерии заметно уменьшает кровоточивость, но само по себе не обеспечивает полного выключения кровоснабжения опухоли.

С нашей точки зрения, при больших менингиомах передней черепной ямки и крыльев клиновидной кости, целесообразно облегчить удаление опухоли путем перевязывания ветви наружной сонной артерии на шее, либо эмболизации средней оболочечной артерии.

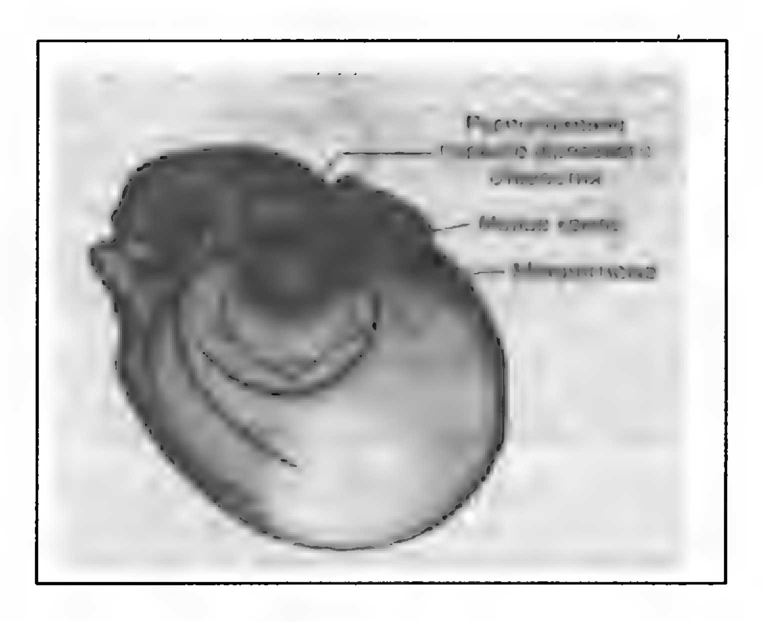


Рис. 61. Схема доступа к менингиоме малого крыла.

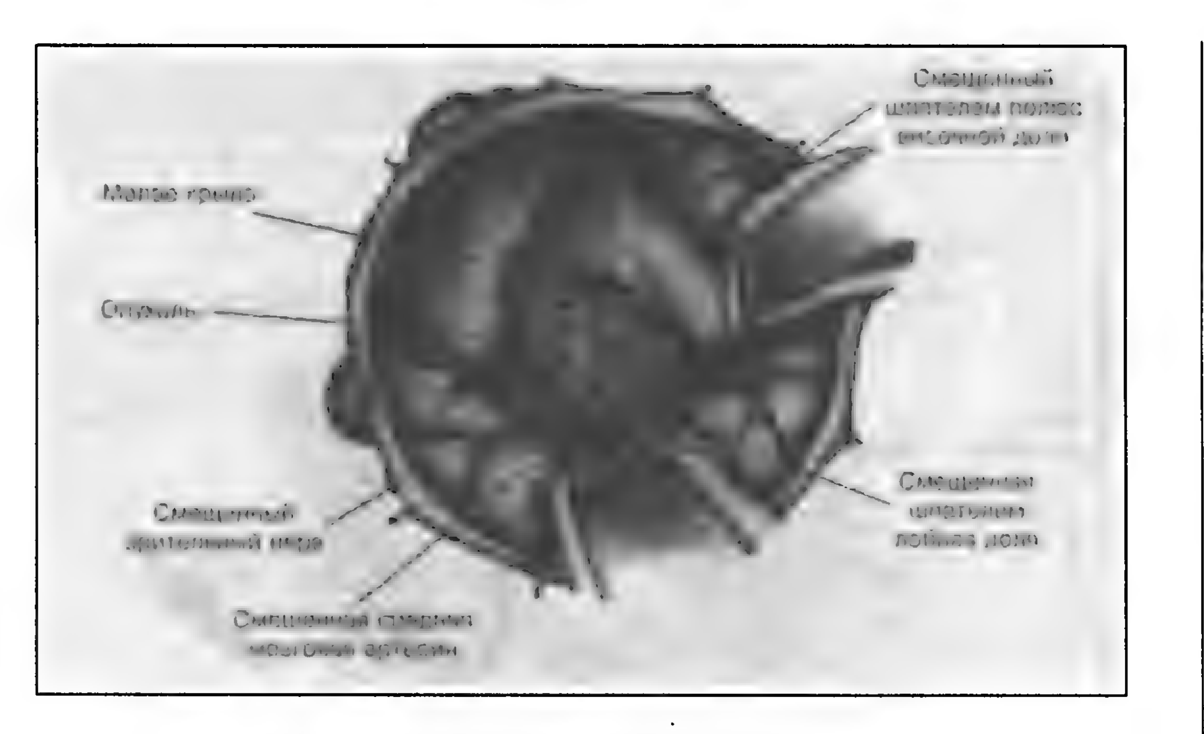


Рис. 62. Смещение полюсов височной и лобной доли. Обнажение опухоли.

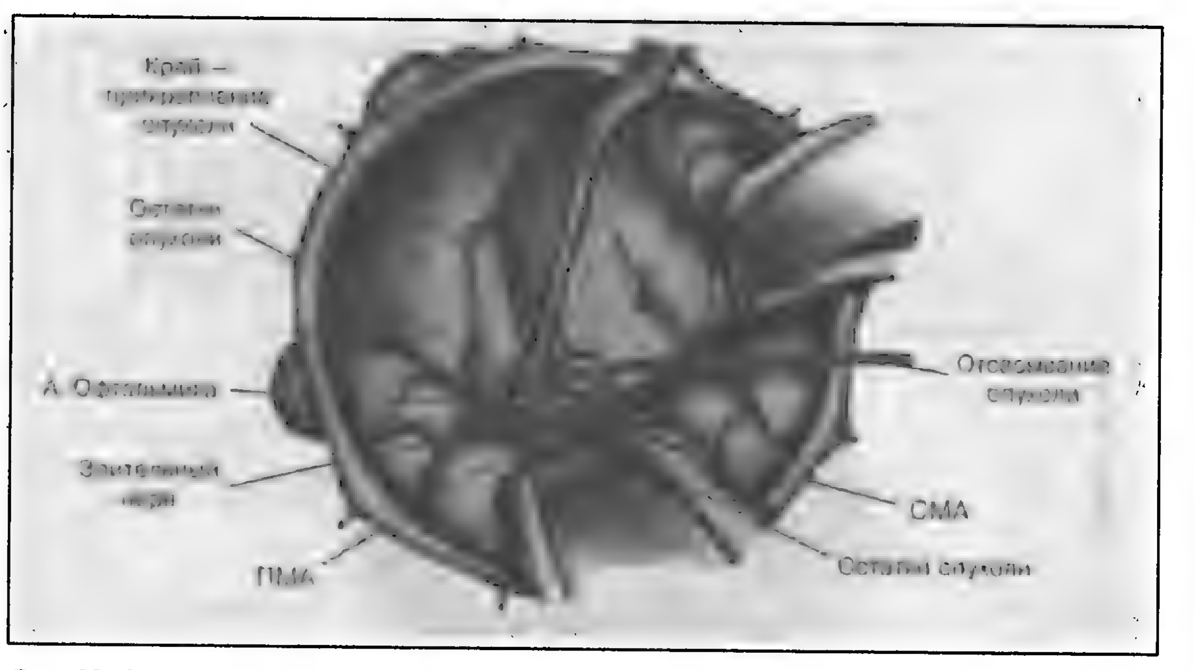


Рис. 63. Остатки удаляемой опухоли. Рядом с ними находятся зрительный нерв, передняя мозговая, средняя мозговая и глазничная артерии. СМА — средняя мозговая артерия, ПМА — передняя мозговая артерия

Принципы хирургического лечения астроцитарных опухолей и других новообразований нейроэктодермального ряда

При астроцитомах типической структуры возможно условно-радикальное их удаление, что осуществляется при кистозных и узловатых их формах, при этом в зоне прилежания кисты к белому веществу имеется зона экспансивного роста опухоли.

При распространении опухоли в пределах одной доли целесообразно ее удаление с частичной или полной резекцией этой доли, при фибриллярных и анапластических астроцитомах радикальное их удаление бывает затруднительным из-за инфильтративного роста и прорастания в зоны с высокой функциональной значимостью.

В некоторых случаях инфильтративное распространение фибриллярной астроцитомы может быть настолько массивным, что опухоль прорастает кору, белое вещество и глубокие структуры смежных долей мозга.

Опухоль можно выделять по периферии с аспирацией мозгового вещества в перифокальной зоне. Этот способ можно применять как при первичном вмешательстве, так и при продолженном росте опухоли, расположенной в коре, подкорковых отделах больших полушарий, а также когда опухоль распространяется на подкорковые ганглии.

При распространении опухоли к стенкам бокового желудочка ее удаляют методом аспирации, а также удалением белого мозгового вещества в перифокальной зоне опухоли и прилежащих участках мозга с малой функциональной значимостью до стенки бокового желудочка, после вскрытия которого создается порэнцефалия путем образования соустья бокового

желудочка с субарахноидальным пространством (внутренняя декомпрессия).

При кистозных астроцитомах задней черепной ямки во время оперативного вмешательства хирургу необходимо убедиться в том, что стенка кисты является продолжением опухолевого узла и при гистологическом исследовании в ней находятся опухолевые клетки, в то время как при обычных кистах полушария мозжечка стенка состоит из глиальных клеток белого вещества.

С нашей точки зрения стремление некоторых хирургов к максимальному радикализму при удалении астроцитом и глиобластом из функционально важных зон, по существу калечащих операций, на данном этапе нашего социального неблагополучия нецелесообразно. Стремление к удалению такой опухоли, невзирая на ее тяжкие последствия, не гуманно.

При олигодендроглиомах благоприятными прогностическими факторами являются ранняя диагностика опухоли и радикальность ее удаления. Неблагоприятный прогноз наблюдается у больных с явлениями раннего застоя на глазном дне и наличием перед операцией гемипареза (функционально значимая зона, при которой радикальное удаление опухоли не оправдано) [89, 103].

Наиболее эффективным лечением опухолей сосудистых сплетений является их полное хирургическое удаление. Применение облучения нецелесообразно, поскольку детьми оно переносится плохо, и даже может привести к летальному исходу. Химиотерапия детьми также переносится плохо и может быть применена при субтотальном удалении злокачественной опухоли или при ее рецидиве [101].

После хирургического удаления медуллобластомы (при обязательной лучевой, а в ряде случаев и химиотерапии) 5-летний благоприятный исход наблюдает-

ся в 33–60% случаев [135]. По данным Ю. А. Орлова и И. П. Проценко [53], после максимального удаления опухоли и лучевой терапии (140 Гр) послеоперационная летальность составила 18% и 5-летнее выживание — 51,9%. Эти показатели не связаны с полом и возрастом пациентов.

Первым этапом хирургического вмешательства при опухолях шишковидной железы нередко является вентрикулошунтирующая операция.

Наиболее целесообразно применять субокципитально-субтемпоральный супратенториальный доступ [19].

Хирургическое вмешательство на этих опухолях должно преследовать следующие цели — декомпрессию мезенцефальных отделов ствола мозга, восстановление ликвородинамики и гистологическую верификацию новообразования.

А. Н. Коновалов с соавт. [30] на основании 552 наблюдений выдвинули следующие принципы лечения опухолей пинеальной области.

1. Наиболее ценная информация о локализации, размерах и предполагаемой гистологической природе опухоли может быть получена с помощью МРТ, и, в меньшей степени, КТ.

2. Важное место в лечении этих больных занимают шунтирующие операции, которые показаны в случаях с герминомами, злокачественными опухолями и у пациентов с другими доброкачественными опухолями, но с выраженной гидроцефалией. Для нормализации ликвороциркуляции у этих больных перспективна эндоскопическая перфорация дна III желудочка.

3. Прямое хирургическое вмешательство оправдано как при ограниченных доброкачественных опухолях (пинеоцитомы, эпендимомы, тератомы, менингиомы и проч.), так и при злокачественных новообразованиях (пинеобластомы, злокачественные глио-

мы, тератобластомы и др.). В последних случаях удаление опухоли должно сочетаться с облучением и химиотерапией.

Для удаления больших опухолей с преимущественно супратенториальным расположением предпочтительней затылочно-транстенториальный доступ. Опухоли меньших размеров с успехом могут быть удалены с помощью субтенториально-супрацеребеллярного доступа. В 10% случаев возникает необходимость в применении комбинированных доступов: а) субтенториально-супрацеребеллярный через IV желудочек; б) затылочно-транстенториальный с субтенториально-супрацеребеллярным. Комбинированные доступы показаны в случах с опухолями больших размеров с выраженным супра-, субтенториальным ростом, особенно при их одновременном распространении как в III, так и в IV желудочки.

Принципы хирургического лечения неврином слухового нерва

При невриноме слухового нерва пациент должен находиться под наблюдением врача. Ему рекомендуется оперативное лечение и, возможно, лучевая терапия от 12 до 20 Гр (гамма-нож) при размере опухоли не более трех сантиметров в диаметре [43, 44, 132].

В принятии решения о лечении должны учитываться возраст больного, его физическое состояние (соматический статус), вовлечение слуха, размеры опухоли, опыт хирурга и желание больного [146].

Не все больные с опухолями слухового нерва нуждаются в оперативном лечении. Люди старше 70 лет, с глухотой на одно ухо, без симптомов сдавления мозжечка и ствола мозга или гидроцефалии, должны находиться под наблюдением специалиста при КТ или МРТ контроле. При нарастании симптоматики мос-

томозжечкового угла, увеличении опухоли, нарастании гидроцефалии назначается хирургическое вмешательство [95, 130].

Важной задачей хирургического лечения неврином VIII нерва является безопасное, полное удаление опухоли с сохранением прилежащих к ней структур мозга, черепных нервов и сосудов.

Существуют различные подходы к невриноме VIII нерва в зависимости от ее размеров, при этом наиболее применяемым доступом является субокципитально-трансмеатальный, несмотря на его известные недостатки (в частности, он не обеспечивает достаточный обзор верхнего полюса невриномы, особенно, когда опухоль имеет преимущественно оральное направление роста). Удаление крупных невриномов VIII нерва, имеющих значительное распространение через вырезку мозжечкового намета в пределы средней черепной ямки из субокципитально-трансмеатального доступа, чрезвычайно затруднительно, сопровождается уменьшением числа радикальных операций, увеличением послеоперационной летальности и инвалидности больных, в связи с чем при больших опухолях чаще используется транспирамидно-транстенториальный доступ, который обеспечивает хороший обзор образований боковой цистерны моста, верхнего полюса опухоли и прилежащих к нему черепных нервов и сосудов [44].

Детальное описание доступов к невриноме VIII нерва и тактика ее удаления приведены на стр. 207–226.

Принципы хирургического лечения аденом гипофиза

До операции в лечении некоторых аденом гипофиза используют различные препараты, в частности, бромокриптин при пролактиномах. Парлодел применяют от 50 до 150 мг в инъекциях 1 раз в 4 недели.

Используются и другие препараты, а также облучение от 3500 до 6500 рад. [40, 41]. Лучевая терапия при аденомах гипофиза показана больным с нейроэндокринным синдромом, характерным для этого заболевания (галакторея, аменорея, акромегалия, адипозогенитальный синдром и др.), у которых нет нарушения зрительных функций, турецкое седло имеет нормальные или незначительно увеличенные размеры, а при КТ- и МРТ-исследовании опухоль, в основном, располагается эндоселлярно. Она противопоказана, в основном, при экстраселлярном расположении аденомы с вовлечением хиазмы и зрительных нервов или при ее распространении в кавернозный синус и в пазуху клиновидной кости [40].

Основная цель оперативного лечения при аденоме гипофиза — снять или уменьшить сдавление опухолью окружающих ее мозговых структур и в первую очередь — зрительных нервов и хиазмы (рис. 64), а также сократить повышенную гормональную секрецию.

Применяются субфронтальный (рис. 65), подвисочный (рис. 66) и транссфеноидальный доступы.

По данным А. Ф. Соколова с соавт. [60], при аденомах гипофиза показанием к краниотомии является выраженный экстраселлярный рост опухоли, особенно асимметричный или с наличием вторичных узлов. Противопоказания к операции определялись крайне редко и были связаны с некорригируемой медикаментозно декомпенсацией функций гипоталамо-диэнцефальных отделов или с сопутствующими тяжелыми соматическими заболеваниями. КТ и МРТ являются решающими методами объективизации размеров и анатомо-топографических вариантов распространенности опухолей. Ангиография применялась лишь при гигантских аденомах с латероселлярным ростом для уточнения отношения опухоли к сосудам, при подозрении на передний вариант расположения хиазмы или

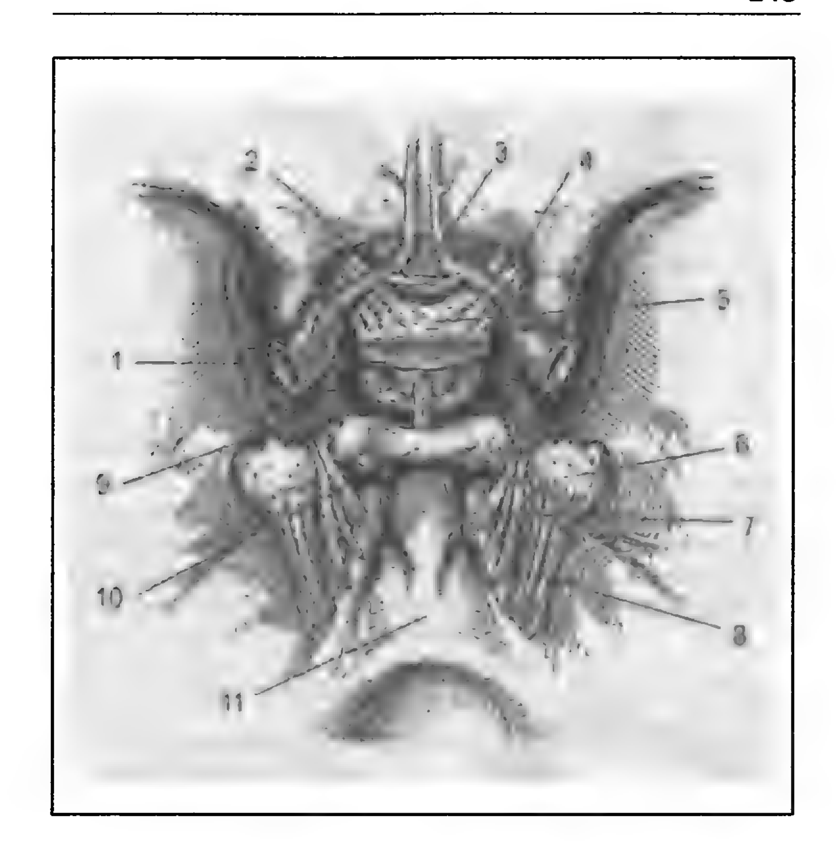


Рис. 64. Анатомия параселлярной области. Вид сверху (по Youmans, IV издание, том IV) [154].

Взаимоотношения между кавернозными синусами, черепными нервами (III, IV, V и VI), внутренними сонными артериями, передними мозговыми и передней соединительной артериями, гипофизом, хиазмой и зрительными нервами.

1 — ВСА (внутренняя сонная артерия); 2 — ПМА (передняя мозговая артерия); 3 — ПСА (передняя соединительная артерия); 4 — зрительный нерв; 5 — хиазма; 6 — Гассеров узел; 7 — глазодвигательные нервы (III, IV, VI); 8 — тройничный нерв; 9 — гипофиз; 10 — спинка турецкого седла; 11 — скат.

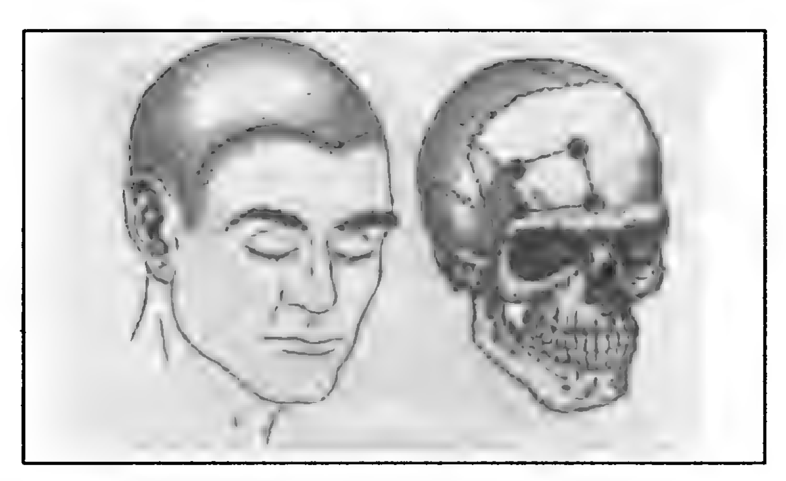


Рис. 65. Субфронтальный доступ к опухоли гипофиза, а также при опухоли зрительного нерва, менингиоме бугорка турецкого седла, краниофарингиоме и др. (заштрихован скусываемый по необходимости участок кости).

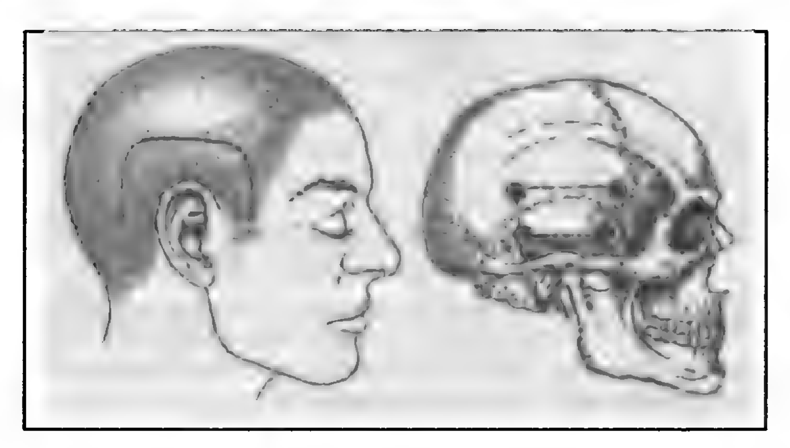


Рис. 66. Подвисочный доступ к опухоли гипофиза, а также при других видах патологии средней черепной ямки (заштрихован скусываемый по необходимости участок кости).

для дифференциального диагноза с гигантскими аневризмами. Для удаления опухолей преимущественно использовался односторонний субфронтальный доступ. Бифронтальный, или расширенный лобно-височный доступ применялся только при очень больших опухолях, растущих в лобные или лобно-височные доли.

Удаление аденом с интравентрикулярным распространением осуществлялось транскаллезно-вентрикулярным, транскортиковентрикулярным доступами, либо их комбинацией с субфронтальным. Использование микрохирургической техники позволило повысить радикальность операций до 77%. Улучшение зрения отмечено у 67%, а эндокринных функций у 27% больных. Рецидивы наблюдались у 13% больных. Послеоперационная летальность составила 5,3% и относилась в большинстве случаев к группе гигантских аденом. Причинами летальности в 42% случаев были кровоизлияния в остатки опухоли, внутричерепные гематомы и геморрагии в диэнцефальные отделы мозга. Ишемические нарушения отмечались у 30% больных.

Хирургические методы лечения гидроцефалии

Для лечения больных, у которых опухоль вызвала развитие окклюзионной гидроцефалии, применяются различные варианты хирургических вмешательств, к которым относятся вентрикулостомия, вентрикулоподапоневротический, вентрикулосубдуральный и вентрикулосубарахноидальный анастомозы, а также ликворошунтирующие операции с использованием различных дренажных систем.

Существуют следующие варианты их применения: 1) ликворошунтирующая операция до краниотомии и удаления опухоли; 2) после краниотомии и удаления опухоли; 3) одномоментное сочетание краниото-

мии и ликворошунтирующей операции — наиболее распространенной в этом случае является вентрикулоцистерностомия по Торкильдсену.

Ликворошунтирующая операция производится в разные сроки до краниотомии и удаления опухоли. Ее целью является стабилизация состояния больного, уменьшение проявления гипертензионно-дислокационного синдрома, устранение уже развившихся витальных расстройств и создание оптимальных условий для проведения в дальнейшем основного оперативного вмешательства.

По данным В. А. Хачатрияна с соавт. [73], показанием к этим операциям являются: 1) наличие гидроцефально-гипертензионного синдрома с опасностью развития дислокации во время анестезиологического пособия; 2) выраженная гидроцефалия с малым диаметром мозгового плаща, высоким риском развития коллапса мозга при наложении вентрикуло-цистернального соустья или при восстановлении ликворооттока через ликворопроводящие пути; 3) тяжелое состояние больного, вызванное гидроцефально-гипертензионным синдромом, исключающим хирургическое вмешательство для удаления опухоли.

Относительными противопоказаниями являются: 1) опухоль больших размеров, не исключающая возможности развития дислокации мозга или кровоизлияния в нее; 2) патологический состав ликвора и высокий риск возникновения осложнений. При этом выявленная у ребенка, подростка окклюзионная форма гидроцефалии, кроме опухолевого процесса, особенно в области задней черепной ямки, может быть обусловлена некоторыми пороками развития мозга и черепа.

Для стабилизации тяжелого состояния больного успешно применяется пункция бокового желудочка мозга или его наружное дренирование в течение нескольких дней.

Техника вентрикулопункции

Обозначают линию разреза кожи раствором бриллиантового зеленого или йодом. Производят местное обезболивание 1–2% раствором новокаина или 2% раствором лидокаина. Разрез мягких тканей до кости длиной 3–4 см делают в типичных местах в зависимости от пункции заднего, переднего или нижнего рога бокового желудочка (рис. 67).

Скелетируют небольшую площадку кости распатором. Мягкие ткани раздвигают винтовым ранорасширителем Янсена с достаточной силой для гемостаза. Отверстие делают коловоротом с фрезой крупного размера. Вскрывают твердую мозговую оболочку на протяжении 4–5 мм в продольном направлении или крестообразно. Коагулируют участок коры мозга диаметром 2 мм. Производят пункцию мозга люмбальной иглой или специальной тупой канюлей длиной до 10 см с боковыми отверстиями и нанесенной на ней сантиметровыми делениями.

При значительном расширении полости желудочка вентрикулярная пункция удается без особого труда. При необходимости, по ходу канюли в боковой желудочек может быть введена трубочка для наружного дренирования или для одного из видов шунтирования.

Вентрикулоподапоневротический и вентрикулосубдуральный анастомозы осуществляются с помощью силиконовой трубки с наружным диаметром 1,6–2 мм, при этом создается сообщение между боковым желудочком с подапоневротическим пространством в височной области или между передним рогом бокового желудочка и межполушарной щелью.

Шунтирующие операции

При окклюзионных формах гидроцефалии, обусловленной патологией задней черепной ямки, широ-

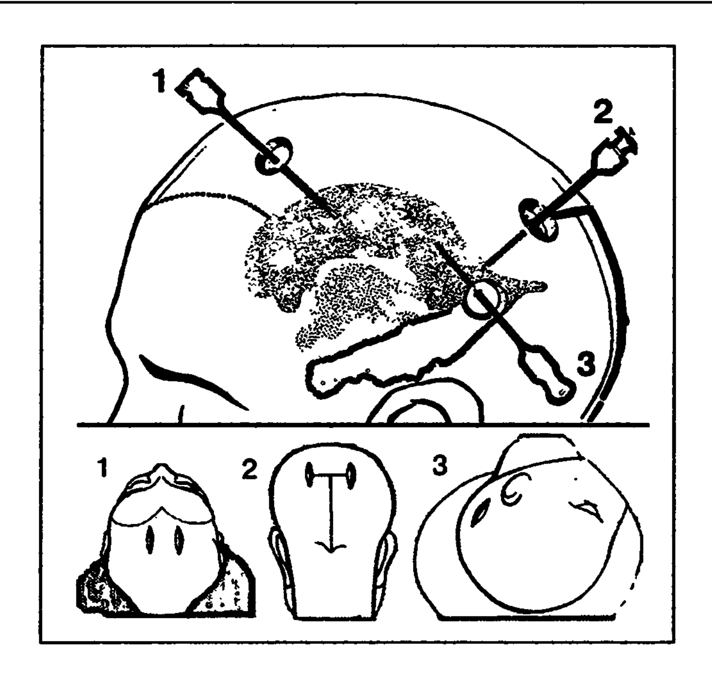


Рис. 67. Техника вентрикулопункции.

1. Пункция переднего рога бокового желудочка по Кохеру. Точка прокола находится на 2 см кпереди и на 2 см кнаружи от места пересечения сагиттального и коронарного швов, что определяют пальпаторно (коронарный шов). Производят пункцию иглой или канюлей или насаженной на проводник хлорвиниловой трубкой. Иглу направляют параллельно срединной плоскости на мысленно проведенную линию, соединяющую оба наружных слуховых прохода. Канюля попадает в передний рог бокового желудочка на глубине 3–5 см.

2. Пункция заднего рога бокового желудочка по Денди. Точка прокола находится на 6–8 см выше протуберанта и на 3–4 см кнаружи от средней линии. Иглу направляют по линии, соединяющей данную точку с наружноверхним углом орбиты той же стороны. Глубина прокола от 4 до 6 см.

3. Пункция нижнего рога бокового желудочка. Точка пункции располагается на 3–4 см выше наружного слухового прохода и на 3 см кзади от него. Канюлю направляют к срединной плоскости на 3–4 см.

ко применяется вентрикулоцистернотомия по Торкильдсену (рис. 68 а, б, 69).

Кроме перечисленных методик, применяются ликворошунтирующие операции с использованием различных дренажных систем, позволяющих осуществлять однонаправленное дозированное или недозированное выведение избыточной спинномозговой жидкости вне ликворной системы.

1. Вентрикулоперитонеостомия, при которой избыточный ликвор из боковых желудочков выводится в брюшную полость.

2. Вентрикулоатриостомия, при которой осуществляется ликвороотток из желудочковой системы в по-

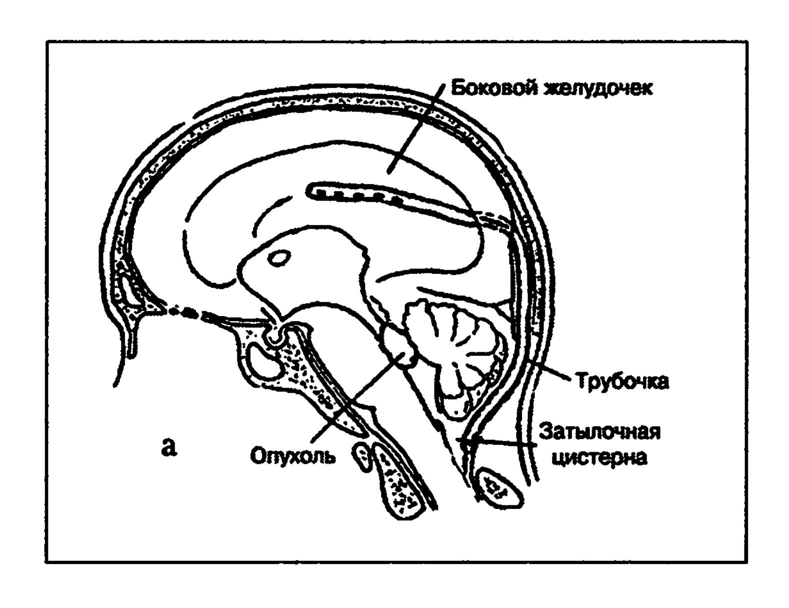


Рис. 68. Вентрикулоцистерностомия по Торкильдсену.

а — стрелками указан путь ликвороттока при окклюзии опухолью водопровода мозга (вид сбоку);

лость предсердия. Венозный (дистальный) конец катетера вводят в полость правого предсердия обычно через яремную вену путем открытой катетеризации общелицевой, поверхностной лицевой или одной из щитовидных вен.

Для этих операций используются дренажные системы Пуденца, Денвера, Холтара и др. (рис. 70).

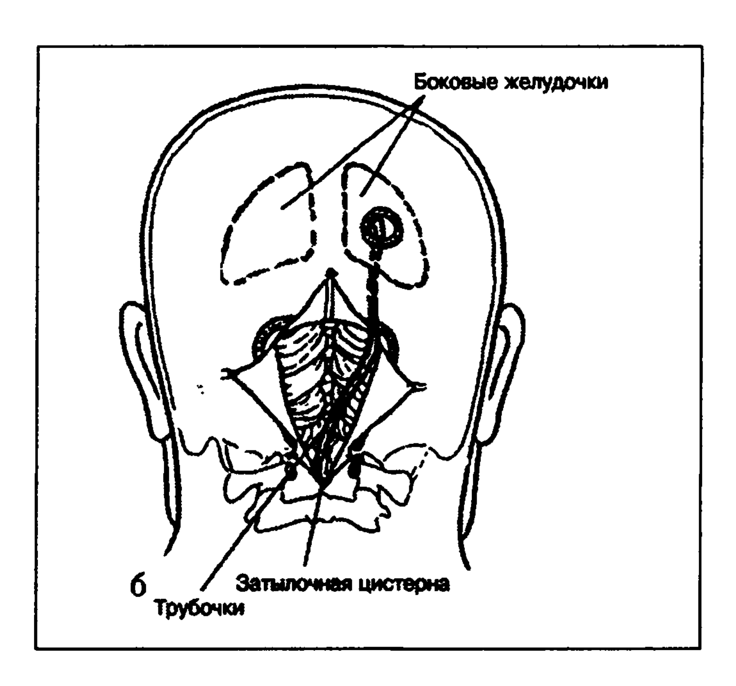


Рис. 68. *Продолжение.*

б — сделана трепанация задней черепной ямки и наложено фрезевое отверстие в проекции заднего рога правого бокового желудочка. Силиконовая трубочка вставлена в правый боковой желудочек и под затылочной костью (эпидурально) или подкожно проведена в заднюю черепную ямку. Этот конец фиксируется шелковыми узловыми швами за твердую оболочку головного мозга в большой затылочной цистерне (вид сзади).

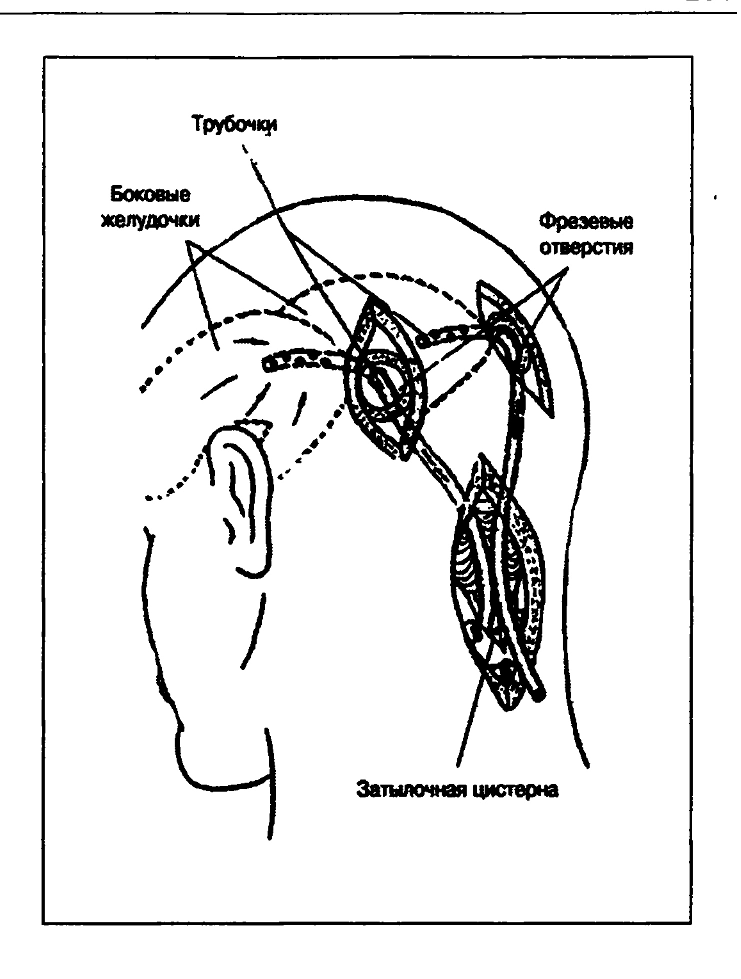


Рис. 69. Двустороннее одномоментное дренирование боковых желудочков (по Ф. В. Олешкевичу и соавт., 1993 [51]).

Полуаксиальная проекция. Показаны этапы введения трубочки в задний рог бокового желудочка и ее фиксации в большой затылочной цистерне. Выполняется двусторонняя вентрикулоцистерностомия при окклюзии III и разобщении боковых желудочков.

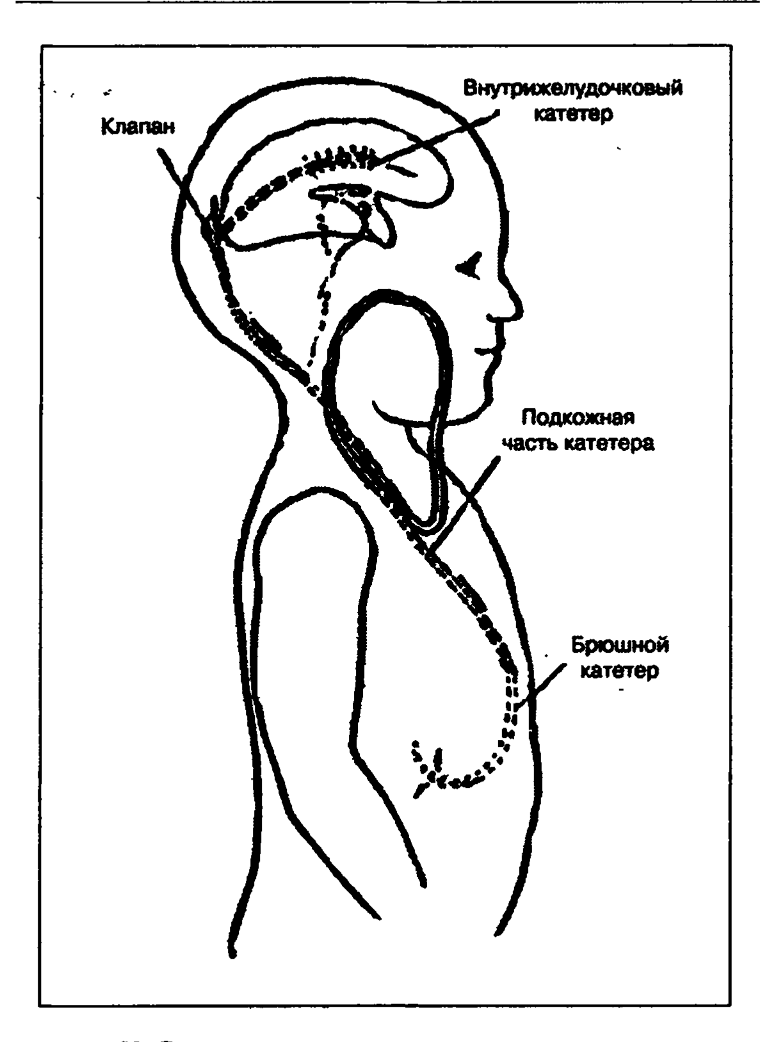


Рис. 70. Вентрикуло-перитонеальное шунтирование.

Вентрикулярный катетер установлен в боковом желудочке, перитонеальный — в брюшной полости. С помощью проводника перитонеальный конец проводится в подкожной клетчатке до соединения с дренажной помпой (клапаном).

Глава 10
НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЙ ИНТРАОПЕРАЦИОННЫЙ МОНИТОРИНГ

До настоящего времени проблема хирургии базальных опухолей головного мозга и некоторых опухолей супратенториальной локализации далека от своего разрешения, что обусловлено значительной технической сложностью их удаления, расположенностью в анатомически трудно доступных областях с непосредственным контактом этих новообразований с сосудами артериального круга большого мозга, черепными нервами и функционально важными структурами мозга (гипоталамус, ствол мозга).

Трудность удаления этих опухолей связана с решением целого комплекса задач, таких как анестезиологическое обеспечение, хирургический доступ, тактика и техника удаления такой опухоли, которые подчас оказываются весьма сложными, что приводит у многих больных к частичному удалению этих опухолей, а иногда — к достаточно высокой летальности. Таким образом, выполнение этих операций сопряжено с высоким риском травматического повреждения функционально значимых структур и развитием церебральных ишемических нарушений.

Нейрофизиологический мониторинг позволяет оценить электрофизиологические изменения на ранних стадиях структурно-функционального повреждения

мозга, которые образуются либо при механическом воздействии, либо от ишемических процессов в стволе мозга.

С появлением современной электрофизиологической многофункциональной аппаратуры, позволяющей одновременно регистрировать разномодальные вызванные потенциалы и ЭЭГ, возможности мониторинга заметно расширились и позволяют улучшить результаты хирургического вмешательства, для чего может быть использована современная многофункциональная диагностическая компьютерная нейросистема (Viking IV фирмы Nicolet, США), которая позволяет проводить комплексное исследование активности мозга, включающее одновременный анализ электроэнцефалограммы, акустических стволовых и соматосенсорных вызванных потенциалов.

ЭЭГ-спектр определяется 6 биполярными парасагиттально расположенными электродами. Для выявления акустических стволовых вызванных потенциалов активные электроды располагаются на левом и правом сосцевидных отростках.

Определение биоэлектрической активности начинается после введения больного в наркоз до кожного разреза и проводится на всех этапах оперативного вмешательства, вплоть до ушивания кожного лоскута.

Как показано в работе Л. М. Острейко [54], наиболее информативным методом оценки функционального состояния головного мозга и его стволовых структур является анализ акустических стволовых вызванных потенциалов и колебания их амплитудных параметров. Именно эти показатели реагируют на остро возникающие нарушения, вызванные хирургической травмой или вазоспазмом во время оперативного вмешательства. Изменения амплитуды слуховых стволовых вызванных потенциалов позволяют дифференцировать ирритативные и ишемические измене-

ния, локализовать уровень и определить степень нарушения в стволе мозга. Весьма значимым благоприятным критерием прогноза послеоперационного периода является нормализация биоэлектрической активности мозга и прежде всего амплитудных параметров слуховых вызванных потенциалов на завершающих этапах операции.

Таким образом, интраоперационный нейрофизиологический мониторинг, отражающий функциональное состояние мозга, позволяет оценить адекватность хирургических манипуляций и, при необходимости, изменить тактику и объем оперативного вмешательства, приостановить операцию или провести профилактические противоишемические мероприятия.

Глава 11
РЕНТГЕНО- И ХИМИОТЕРАПИЯ ОПУХОЛЕЙ МОЗГА

Рентгенотерапия опухолей мозга в большинстве случаев является паллиативным методом лечения. Она показана после частичного удаления быстро растущих злокачественных опухолей и после нерадикальных операций по поводу нейроэктодермальных новообразований.

Наиболее чувствительны к рентгеновским лучам быстро растущие злокачественно протекающие глиомы и медуллобластомы. Умеренной чувствительностью к лучам обладают метастатические опухоли соединительнотканного и эпителиального происхождения. Значительно менее чувствительны медленно растущие, не склонные к распаду зрелые глиомы, протоплазматические и фибриллярные астроцитомы, олигодендроглиомы, а также эпендимомы и невриномы.

В оценке результатов лучевой терапии опухолей астроцитарного ряда и их лучевой чувствительности мнения авторов расходятся. Некоторые из них, не находя в астроцитомах изменений после рентгенотерапии, относят эти опухоли к группе радиоустойчивых. Между тем на заседании специальной комиссии ВОЗ в Женеве (1982) было признано, что излучение высоких энергий является эффективным средством лечения опухолей глубокой локализации. При-

дается большое значение применению телекобальтовой терапии, «gamma-knife».

Роль и удельный вес химиотерапии при лечении нейроэктодермальных опухолей, в частности глиом и астроцитом, неуклонно возрастает. Это объясняется определенными успехами в изыскании и изучении противоопухолевых препаратов, механизма их действия и рационального применения, хотя говорить о существенных достижениях химиотерапии злокачественных глиом пока, к сожалению, нет достаточных оснований. В ряде случаев эффект химиотерапии ограничивается продлением средних сроков выживания, хотя описаны отдельные случаи выздоровления больных после сочетанной терапии — хирургической, лучевой и медикаментозной.

Лекарственные препараты, используемые для химиотерапии злокачественных новообразований, делятся на две основные группы: синтетические и природного происхождения.

1. Синтетические препараты подразделяются на алкирующие соединения (эмбихин, хлорбутин, сарколизин, циклофосфан, нитрозомочевина и др.), антиметаболиты (метотрексат, меркаптопурин, фторурацил, фторафур, тимидин и др.) и синтетические препараты, такие как проспидин, натулан, гидроксимочевина.

2. Препараты природного происхождения:

а) противоопухолевые антибиотики (рубомицин, адриамицин, блеомицин, митомицин С и др.);

б) алкалоиды и эпиподофиллотоксины (винбластин, винкристин), ферментные препараты (L-аспаргиназа), гормональные препараты и антигормоны.

При всем различии в механизмах действия общим в них является повреждение опухолевых клеток. Принято считать, что оно реализуется путем прямого

9 Зак № 867

взаимодействия с ДНК или через ферменты, ответственные за синтез и функцию ДНК. При этом такой механизм не обеспечивает избирательность противоопухолевого действия, поскольку уязвимыми для поражения онколитиками являются не только злокачественные, но и пролиферирующие клетки нормальных тканей. В этом состоит суть ограниченности возможностей химиотерапии цитостатиками и основа для развития осложнений.

В последние годы надежды возлагают на соединения, чей терапевтический эффект опосредован через воздействие на рецепторно-медиаторные механизмы, регулирующие деление, дифференцировку и естественную программированную гибель клеток (апоптоз). Пока основу медикаментозной терапии опухолевых заболеваний составляют цитотоксические и цитостатические препараты. По данным М. Л. Гершановича и соавт. [16], алкилирующие средства представляют собой соединения, имеющие в молекуле хлорэтиламинные (циклофосфан, хлорбутин и др.), этилениминные (ТиоТЭФ, тиофосфамид), эпоксидные, сульфонилоксигруппы (милеран). Некоторые авторы включают в эту группу N-алкил-N-нитрозомочевины (CCNU, BCNU и др.), а также производные триазинов (дакарбазин) и гидразинов (натулан). Биологическое действие соединений этой группы препаратов связано с их способностью к диссоциации в водных растворах с образованием карбониевых, сульфониевых или азониевых катионов, которые активно реагируют с нуклеофильными группами нуклеиновых кислот и белков. В молекулах РНК и ДНК местами электрофильной атаки оказываются фосфорильные остатки, гетероциклические атомы пуринов и пиримидинов и, особенно, азот гуанина в положении 7 (N-7). Алкилирование N-7 гуаниновых

остатков в молекулах ДНК вызывает лабилизацию нуклеозидных связей и образование апуриновых участков с последующими спонтанными или ферментативными разрывами полинуклеотидных цепей. Алкилирование молекул ДНК, образование сшивок и разрывов приводит к нарушениям ее матричных функций в процессах репликации и транскрипции и, в конечном итоге — к митотическим блокам, несбалансированному росту и гибели опухолевых клеток.

Все без исключения алкилирующие средства являются общими ядами для клетки, с преимущественно фазонеспецифическим действием. Особенно выраженным повреждающим действием они обладают по отношению к быстро делящимся клеткам. Большинство алкилирующих средств хорошо всасываются в желудочно-кишечном тракте, но из-за сильного местно-раздражающего действия многие из них вводятся внутривенно. Несмотря на общий механизм действия, большинство препаратов этой группы отличается между собой по спектру влияния на опухоли, а также побочным эффектам, хотя все они угнетают кроветворение, а в отдаленные сроки и при длительных применениях многие из них могут вызывать вторичные опухоли. Например, можно упомянуть два хлорэтиламинопроизводных, имеющих совершенно разный спектр действия. Так, сарколизин или его изомер алкеран (мелфалан) имеют относительно узкий спектр, являясь лучшим средством монохимиотерапии миеломной болезни. Другой из хлорэтиламинных препаратов — циклофосфан, являющийся одним из наименее токсичных алкилирующих соединений, обладает широким спектром действия и включается во многие схемы комбинированной химиотерапии, как при злокачественных лимфомах, так и при различных солидных опухолях.

Препараты из группы нитрозомочевины CCNU (ломустин), BCNU (кармустин), ACNU (нидран) и др. также являются алкилирующими агентами, которые алкилируют основания и фосфаты ДНК, приводя к разрывам и сшивкам ее молекулы, т. е. к существенным повреждениям биомакромолекул в опухолевых и нормальных клетках. За счет высокой растворимости в липидах производные нитрозомочевины проникают через гематоэнцефалический барьер, что обусловливает их широкое применение в лечении первичных злокачественных опухолей головного мозга и метастазов в мозг других новообразований. Указанная группа противоопухолевых средств имеет довольно широкий спектр действия, но и высокую токсичность.

Антиметаболиты являются структурными аналогами «натуральных» компонентов (метаболитов) нуклеиновых кислот (НК), блокирующими их обмен. Многие из них оказывают специфическое действие на клетки в фазе S. Действуют антиметаболиты на разных этапах синтеза НК, либо ингибируя определенные ферменты, необходимые для их синтеза, либо искажая структуру ДНК при встраивании аналога. Из пиримидиновых антиметаболитов наиболее широко используется 5-фторурацил (5ФУ), который является аналогом тимина. Качественные различия имеются в биохимическом механизме действия и фармакокинетике между 5ФУ и фторафуром, рассматриваемом как транспортная форма 5ФУ. Фторафур дольше находится в организме, но менее токсичен, лучше, чем 5ФУ, растворим в липидах и поэтому проникает через гематоэнцефалический барьер и может быть использован при опухолях головного мозга.

К активным препаратам с антиметаболитным механизмом действия относится гидроксимочевина (гид-

реа), которая является мощным ингибитором синтеза ДНК путем угнетения рибонуклеотидредуктазы. Механизм угнетения обусловлен, вероятно, образованием комплекса гидроксимочевины с ионом железа, входящим в состав фермента. Возможно, она индуцирует и другие метаболические блоки. Известно, что гидроксимочевина угнетает репликативную и не действует на репаративную ДНК-полимеразу. Быстрая обратимость действия этого препарата обусловливает его сравнительно малую токсичность и делает хорошим синхронизатором клеточных делений, что позволяет использовать гидроксимочевину в качестве радиосенсибилизатора при ряде солидных опухолей (рак шейки матки, опухоли головы и шеи, мозга, немелкоклеточный рак легкого). Первоначально используемый как противолейкозный препарат, в последние годы он стал применяться и при вышеуказанных опухолях.

Среди препаратов растительного происхождения наиболее известны винкаалкалоиды, содержащиеся в растении барвинок розовый. Винкаалкалоиды (винбластин, винкристин) имеют небольшие различия в химической структуре, сходный механизм действия, но различаются спектром противоопухолевого действия и особенно побочными эффектами. Биохимический механизм действия этих средств сводится к денатурации тубулина — белка микротрубочек, что приводит к остановке митоза. Винбластин активен, главным образом, при лимфогранулематозе, а винкристин чаще используется при неходжкинских лимфомах и ряде солидных опухолей в качестве компонента комбинированной химиотерапии. Токсическое действие винбластина характеризуется в первую очередь миелодепрессией, а винкристина — неврологическими нарушениями и поражением почек.

В последние годы при лечении многих солидных опухолей стали широко использовать таксоиды (паклитаксел, доцетаксел), получаемые из тихоокеанского и европейского тисса, имеющие отличный от винкаалкалоидов механизм действия на микротубулярный аппарат цитоплазмы опухолевых клеток.

Большую группу противоопухолевых препаратов составляют антибиотики — продукты жизнедеятельности грибов, из которых наибольшее практическое применение нашли антрациклиновые антибиотики. Среди них широким спектром противоопухолевого действия обладают доксорубицин (адриамицин, доксолем), эпирубицин (фарморубицин), рубомицин (даунорубицин). Упомянутые антибиотики образуют комплексы с пуринами, но не с пиримидинами ДНК-матриц и ингибируют процессы репликации и транскрипции в опухолевых клетках. В частности, показано, что они индуцируют однонитевые разрывы ДНК. Эти препараты проявляют высокую терапевтическую активность при различных солидных опухолях (рак молочной железы. опухоли мягких тканей, остеогенная саркома и т.п.), злокачественных лимфомах, острых лейкозах, но обладают при определенных дозах выраженной кардиотоксичностью, требующей специальной медикаментозной профилактики (кардиоксан).

Из антибиотиков группы флеомицинов наиболее широко используется блеомицин, который избирательно подавляет синтез ДНК, вызывает образование одиночных ее разрывов. В отличие от других противоопухолевых антибиотиков блеомицин не повреждает органы кроветворения и не обладает иммунодепрессивным действием, но может индуцировать пульмонофиброз. Первоначально препарат был рекомендован для лечения плоскоклеточного рака различных

органов (легкие, пищевод, гортань, полость рта), но сейчас его широко включают в разные программы полихимиотерапии при лечении лимфопролиферативных заболеваний и различных солидных опухолей.

Общеизвестно, что концентрация противоопухолевых лекарств в плазме или в ткани зависит не только от общей дозы, но также от режима введения и большого числа других переменных: адсорбции, распределения, катаболизма, активации, мембранного транспорта, выделения и др. Для каждого препарата характеристики этих процесов в организме в целом в опухолевой и чувствительной к лекарству нормальной ткани могут иметь решающее значение в противоопухолевом и токсическом эффектах.

Известно, что дисфункция органа, особенно такого, в котором происходит биотрансформация или выведение химиотерапевтического агента, может влиять на его токсичность и специфическое действие. Так, установлено, что функция почек играет важную роль в токсичности цисплатины, карбоплатины и это нужно иметь в виду при выборе дозы препарата. У пожилых больных уменьшается клиренс этопозида, что ведет к увеличению риска развития у таких пациентов тяжелой миелодепрессии. Не следует забывать, что онкологический больной может получать различные неспецифические лекарственные препараты для лечения сопутствующей патологии, которые могут влиять на фармакокинетику онколитиков. Так, атропин, никотин, апоморфин, необарбитал и преднизолон, действуя как ингибиторы микросомных энзимов печени, тормозят трансформацию циклофосфамида до активных метаболитов. Пенициллин и доксициклин, применяемые многократно, повышают токсичность циклофосфана и метотрексата. Цисплатин

нельзя применять с гентамицином и цефалоспорианами. Аллопуринол увеличивает период полураспада циклофосфамида, что может усилить его миелодепрессивиый эффект.

Некоторые общие закономерности действия противоопухолевых средств были сформулированы еще основоположником отечественной химиотерапии опухолей Л. Ф. Ларионовым и до сих пор не утратили своей правомочности.

1. Чувствительность опухолей различных органов тканей к определенному препарату варьирует в чрезвычайно широких пределах. Эта закономерность проходит красной нитью через всю экспериментальную и клиническую химиотерапию. Даже самый «сильный» из современных противоопухолевых препаратов, при применении которого излечиваются некоторые злокачественные новообразования, слабо действует на другие опухоли и совсем не влияет на третьи.

2. Чувствительность одной и той же опухоли к разным препаратам из одной и той же химической группы также варьирует в очень широких пределах.

3. Эффект определенного препарата на одну и ту же опухоль обратно пропорционален массе опухолевой ткани. Экспериментаторы-химиотерапевты давно отмечали, что чем больше масса опухоли, тем меньше эффект, и наоборот.

4. Метастазы опухоли часто более чувствительны к современным препаратам, чем первичные опухоли.

При этом отмечено, что низкой чувствительностью к химиотерапевтическому воздействию обладают метастазы меланомы и опухолей молочной железы в головной мозг.

При планировании любого из видов химиотерапии нельзя не учитывать, что в силу определенной органотропности препаратов, специфики гистогенеза и биологии опухолей, исходящих из различных тканей,

каждый из примеияемых в клинике цитостатиков оказывает ингибирующее действие в основном на сравнительно небольшую группу злокачественных новообразований. Для препаратов с относительно широким спектром противоопухолевого действия эти группы обычно составляют всего 5—8 локализаций злокачественных новообразований, из которых только часть может в действительности считаться высокочувствительной к данному средству.

Прогнозировать заранее эффект химиотерапии в каждом отдельном случае весьма сложно вследствие больших индивидуальных колебаний чувствительности опухолей одних и тех же локализаций и одинаковых морфологических вариантов к определенному агенту или комбинации препаратов.

Как было указано, анабластические вещества делятся на следующие классы:

1. Алкилирующие цитотоксические вещества (сарколизин).

2. Антиметаболиты (фторафур, метотрексат, цитарабин).

3. Синтетические препараты (натулан, проспидин, нитрозометилмочевина).

Особый интерес для лечения внутримозговых опухолей нейроэктодермального ряда представляют производные нитрозомочевины — ломустин и кармустин.

4. Лекарственные средства природного происхождения (винбластин, винкристин), а также антибиотики, имеющие антибластическое действие (адриамицин, блеомицин).

5. Гормональные препараты (дексаметазон, преднизолон).

6. Иммунологические препараты (левамизол, экстракт вилочковой железы тималин, интерферон альфа-2а и др.).

Весьма эффективным (удлинение продолжительности жизни больного) является сочетанное применение разных препаратов: винбластин, циклофосфан, фторафур, дексаметазон или винкристин, натулан, дексаметазон или же винбластин, циклофосфан, метотрексат, дексаметазон.

При этом дозировка циклофосфана 200–600 мг в сутки, курс лечения 8–14 г.

Фторафур до 2 г в сутки, 40–60 г на курс.

Винкристин вводят в/в с интервалом в 1 неделю. Взрослым назначают по 400 мкг – 1,4 мг поверхности тела в неделю, детям — по 2 мг. Выпускается многими фирмами, и в частности, «Гедеон Рихтер», а также под названием Цитомид в ампулах по 1 мг и флаконах по 10 и 50 мг.

Винбластин также вводится раз в неделю в среднем 5,5–7,4 мг. Метотрексат 50 мг/сут, курс лечения от 5 до 14 дней, до 400 мг.

Дексаметазон 3–6 мг/сут, длительность лечения зависит от применения других препаратов — до 2 мес.

При выраженном перифокальном отеке мозга при опухоли или при метастазе рака (по тяжести клинического течения заболевания и КТ и МРТ данным) дексаметазон вводят от 8 до 16 мг раствора в/в два раза в день с однократным ведением маннита или маннитола (300 мг — 1,5 г/кг в 6% — 15% — 20% раствора (растворяют в изотоническом растворе натрия хлорида, или в 5% растворе глюкозы).

Блеомицин — 15–30 мг внутримышечно или внутривенно, интервал 2–4 дня, курс лечения до 300 мг.

Кармустин вводится внутривенно капельно 1 раз в 5–6 нед, в дозе 150–200 мг. Можно вводить два дня подряд по 75–100 мг. Препарат имеет ряд побочных действий, вызывает выраженную лейкопению, анемию, облысение.

Ломустин назначается внутрь в дозе 100–130 мг поверхности тела однократно 1 раз в 6 нед. Таблетированный препарат 40 мг в 1 таблетке. Может быть назначен по две таблетки первые два дня и одна таблетка на третий день. Повторный прием через 3–6 нед.

Нимустин (Нидран) — применяется в /в или внутриартериально 2–3 мг/кг с повторением курса через 6 нед.

Интерферон альфа-2а в сочетании с другими препаратами назначается от 3 до 9 млн МЕ в сутки три раза в неделю.

Сегидрин выпускается в таблетках по 0,06 (60 мг). Назначается внутрь за 1–2 ч до еды или через 1–2 ч после приема пищи, 3 раза в день. Курс лечения 6 г (100 табл.), перерыв 2–3 нед, затем повторный курс. Ряд больных принимали препарат более года без перерыва, и каких-либо побочных реакций не наблюдалось.

По данным клиники Мэйо, положительный эффект от применения различных противоопухолевых препаратов наблюдался в 10–16%.

Некоторые данные о применении химиотерапии при менингиомах. По мнению De Monte и Al Mefty [96], имеющиеся противоопухолевые препараты не эффективны как против обычных, так и злокачественных менингиом. По данным ряда авторов, применение таких препаратов, как циклофосфамид, адриамицин, винкристин от 3 до 6 курсов, включая и радиотерапию (доза до 60 грей), эффекта не дало, так же как и комбинация различных других препаратов к положительным результатам не привела.

Создалось впечатление, что использование интерферона альфа-2 приостанавливает рост менингиом.

Применение тамоксифена 40 мг дважды в день в течение 4 дней с последующим постоянным приме-

нением 10 мг дважды в день также не дало положительных результатов. Хотя имеются сведения, что при менингиомах сегидрин (гидрозин сульфат) тормозит рост этой опухоли [16].

При астроцитомах разной гистологической структуры, глиобластомах, олигодендроглиомах применяются прокарбазин, CCНИ, ломустин, кармустин, винкристин, нидран и другие препараты в различных сочетаниях. В ряде случаев отмечалось торможение роста опухоли, в других (правда, редко) наблюдалось даже излечение, но чаще всего после некоторого замедления роста опухоль продолжает развиваться. Нами наблюдался блестящий эффект от применения блеоцина (блеомицина) при глиобластомах и астроцитомах с хорошим регрессом симптомов и западением протрузирующей опухоли (правда, без КТ- и МРТ-контроля), а через 6–8, 10, 12 мес наступал быстрый рецидив опухоли, и в этих случаях повторное использование этого препарата эффекта не давало.

По данным С. В. Марченко [33], при злокачественных глиомах после хирургического вмешательства можно рекомендовать АСНИ (Нидран) интракаротидно на стороне процесса из расчета 50 мг сухого вещества на 10 мл дистиллированной воды до трех раз с интервалом в 4–5 нед, кроме того больным проводилась лучевая терапия (СОД 5–70 гр.), а также иммунокоррекция иммуномодулятором леватизолом 150 мг — 2 раза в неделю в течение 1 мес. Разработанный комплекс лечения позволил заметно продлить жизнь больным с анапластическими астроцитомами и глиобластомами.

Существуют следующие схемы применения противоопухолевых препаратов.

Схема PCV:

1. CCNU 110 мг/м^2 внутрь 1-й день

Прокарбазин 60 мг/м^2 внутрь 8–14-й дни

Винкристин 14 мг/м^2 в/в 8—29-й дни
2. CCNU 80 мг/м^2 внутрь 1-й день
Прокарбазин 100 мг/м^2 внутрь 1—10-й дни
Винкристин 1,4 мг/м^2 в/в 1—8-й дни и далее каждую неделю (до 6 раз).

Существует схема MOPP, которая неплохо зарекомендовала себя вместе с CCNU при анапластических эпендимомах:

M — мустаргин 6 мг/м^2 1-й и 8-й дни
O — натулан 150 мг/м^2 с 1-го по 14-й дни
P — винкристин 1,5—2 мг/см^2 1-й и 8-й день
P — дексаметазон 4,5 мг с 1-го по 14-й дни
CCNU 80 мг/м^2 в конце схемы.

Препараты платины — цисплатин (100 мг/м^2 в/в капельно 1 раз в 4 нед) и карбоплатин, используются при злокачественных глиомах.

Существует схема PFHM с применением гидроксомочевины (гидреа):

P — натулан 100 мг/м^2 с 1-го по 10-й дни
F — фторурацил 600 мг/м^2 в/в струйно 1-й, 8-й и 15-й дни
H — гидреа 500 мг/м^2 2 раза в сутки с 1-го по 14-й дни
M — меркаптопурин 50 мг/сутки 1 раз в день с 1-го по 14-й дни.

Как правило, на 7—14-е сутки после удаления опухоли пациенту проводится первый курс химиотерапии, затем проводится лучевое лечение и иммунотерапия. Коррекция лейкопении проводится лейкогеном, препаратами группы Глутоксим. Противопоказанием для дальнейшего проведения химиолечения является лейкопения менее 3,0×10 и тромбоцитопения менее 100×10.

В последние годы применяется и противоопухолевая вакцина в комбинированном лечении больных с продолженным ростом глиобластом головного мозга [55].

Руководствуясь концепцией «иммунологического надзора», последние 20 лет в мировой науке активно разрабатываются иммунологические лечебные подходы. Среди новейших терапевтических методик исследуется эффективность использования профессиональных антигенпрезентирующих клеток (дендритные клетки) с опухолевыми антигенами. Успешные экспериментальные работы на животных, клинический опыт лечения больных со злокачественными опухолями экстракраниальной локализации способствовали дальнейшим исследованиям эффективности данной методики.

В отделении опухолей головного и спинного мозга РНХИ им. проф. А. Л. Поленова апробирована и внедрена оригинальная специфическая противоопухолевая иммунотерапия. Противоопухолевая вакцина состоит из: 1) аутологичных дендритных клеток, культивированных in vitro с антигенами собственной опухоли больного, 2) активированных аутологичных лимфоцитов, 3) лизата клеток опухоли.

Дендритные клетки получают из моноцитов периферической крови больного, которые культивируются с ростовыми факторами. Антигенным материалом служил лизат собственной опухоли пациента. Курс лечения включает 3 внутрикожные инъекции дендритных клеток вместе с лизатом опухоли и 3 внутрикожные инъекции активированных лимфоцитов.

Обследованная группа состояла из 14 больных с продолженным ростом глиобластом супратенториальной локализации. Всем им после повторного удаления опухоли проведено от 1 до 5 курсов терапии противоопухолевой вакциной в составе комбинированного лечения (лучевая и химиотерапия). Контрольную группу составили 34 больных с таким же диагнозом, повторно оперированных по поводу продолженного

роста новообразования, также получивших комбинированное противоопухолевое лечение.

Полученные результаты могут указывать на эффективность противоопухолевой вакцины у больных с продолженным ростом злокачественных глиальных опухолей.

По данным А. Ю. Савченко [56], среди 280 больных из 367 прошедших лечение в связи с атипическими нейроэктодермальными опухолями, оказалось, что около половины из них (47,5%) в течение первого года после лечения не обнаружили признаков продедива, из них в 19,6% случаев длительность ремиссии составила 2–3 года, в 14,6% — 4–5 лет, в 12,9% — 6–10 лет, а более длительные сроки были отмечены у 5,4%.

Автором проанализированы результаты повторных операций, лучевого или химиотерапевтического лечения у 56 больных с продолженным ростом атипических глиом. На протяжении первых 6 мес погибло 85,7% больных и лишь у 5,4% продолжительность жизни после повторного лечения составила 13–33 мес.

Следует также напомнить, что в эксперименте на животных А. П. Ромоданов, Е. Н. Жмарева и О. И. Буценко [67] отметили, что применение препаратов группы нитрозоалкилмочевин — BCNU и CCNU — в одних случаях было безуспешным, в других наблюдалась ремиссия, выражавшаяся в отсутствии видимых проявлений роста опухолей, но этот период заканчивался бурным неконтролируемым ростом новообразования. Подобные явления наблюдались авторами при лечении больных с глиомами различными препаратами, и в частности, при использовании двух вышеупомянутых.

Как показали исследования Голанова А. В. с соавт. [17], современные методы онкотерапии, такие как брахитерапия, нейтрон-захватная терапия, гипертер-

мия, фотодинамическая терапия и др., не привели пока к существенным изменениям в показателях выживаемости и качества жизни у больных с полушарными глиомами. Продолжительность жизни при глиобластомах продолжает оставаться низкой: 5-летняя выживаемоть не превышает 3–3,5%.

Во всяком случае можно применять локальную дистанционную мелкофракционную радиотерапию, при этом суммарная очаговая доза составляет 60 грей, а также химиотерапию; либо комбинацию прокарбазин, ломустин (CCNU), винкристин, либо прокарбазин; нидран (ACNU), винкристин.

За последнее время наблюдается положительный эффект от применения интерферона альфа-2, сегидрина, проксифеина 0,25 3 раза в день.

По мнению Кобякова Г. Л. с соавт. [28], дополнение к операции лучевой терапии и химиотерапии улучшает прогноз больных с анапластическими глиомами, а при глиобластоме необходим поиск новых режимов химио- и радиотерапии или иных подходов к лечению.

Из сказанного следует, что успешное лечение опухолей мозга зависит от их гистоструктуры — такие опухоли, как менингиомы и невриномы VIII нерва, подлежат хирургическому удалению, они не чувствительны к облучению и химиотерапии. Правда, небольшие опухоли VII нерва, не превышающие 2 см в диаметре, могут быть выжжены с помощью гамма-ножа. Остальные опухоли, особенно нейроэктодермального ряда, в зависимости от их локализации и размеров могут быть удалены тотально, субтотально, или может быть осуществлена их биопсия прямым хирургическим или стереотаксическим вмешательством с последующим применением лучевой терапии (правда, многие опухоли, особенно больших размеров, мало чувствительны к облучению).

Еще раз следует повторить, что при глиальных опухолях мозга современные диагностические исследования, включающие КТ, МРТ и ангиографию, обеспечивают достаточную информацию о топографии опухоли, часто выявляют зону перифокальной реакции мозга, что позволяет определить адекватную лечебную тактику, установить показания и противопоказания к операции и планировать объем хирургического вмешательства.

Из сказанного следует, что эффективность лечения многих нейроэктодермальных опухолей остается не решенной и, по нашему мнению, перспективно изучение генетических особенностей глиом мозга, уточнение локализации измененнных генов с дальнейшим применением генной терапии этих опухолей.

Этой проблеме будет посвящена другая книга.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В те далекие времена — конец 50-х и начало 60-х годов — осуществлялся на короткое время обмен ординаторами и аспирантами между Ленинградским, Московским и Киевским нейрохирургическими институтами. Так, группа молодых специалистов из ЛНХИ оказалась в Московском нейрохирургическом институте и была представлена его руководителю с 1947 г. по 1964 г. академику АМН СССР Б. Г. Егорову и его заместителю по науке В. М. Угрюмову (фото).

В период работы Б. Г. Егорова в институте на основании изучения патологической анатомии мозга, его хирургической анатомии, строения сосудистой системы и опухолей определились новые методы оперативных доступов и вмешательств, отличающихся большей радикальностью и в то же время меньшей травматичностью (доступ к III желудочку представлен в книге).

Нам удалось присутствовать на операциях Б. Г. Егорова, Л. А. Корейши, Г. К. Тэриана, А. А. Шлыкова, при удалении опухолей различной локализации и также на клинико-нейропсихологическом разборе больного проф. А. Р. Лурия.

Вскоре проф. В. М. Угрюмов (1911–1979) возглавил Ленинградский научно-исследовательский институт им. А. Л. Поленова, где плодотворно разрабатывались вопросы онкологии, травмы центральной и периферической нервных систем, лечение эпилепсии и сосудистой патологии головного мозга. Были созданы различные учения и направления.



Рис. 71. Молодые специалисты ЛНХИ им. проф. А. Л. Поленова в «гостях» у руководства Московского института нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко (1959 г.).

Сидят слева направо: второй — В. М. Угрюмов, зам. директора по науке Московского института нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко, в дальнейшем — директор Ленинградского научно-исследовательского нейрохирургического Института им. А. Л. Поленова; третий — академик Б. Г. Егоров, директор Московского института нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко; четвертая — Г. Д. Долгополова, ЛОР-врач ЛНХИ.

Стоят слева направо аспиранты и ординаторы ЛНХИ: Б. Дубнов; Н. Аржанов; М. Саламов; Т. Лобкова (Москва); Х. Шульман; Б. Никифоров.

Молодые специалисты, представленные на фотографии, в дальнейшем с успехом разрабатывали хирургию дискогенных радикулитов (Б. Дубнов, Х. Шульман) и аневризм сосудов мозга (Б. М. Никифоров) в лечении тяжелой черепно-мозговой травмы (Т. Лобкова).

Благодаря настойчивой работе научно-исследовательских институтов нейрохирургии Ленинграда (Санкт-Петебурга), Москвы, Киева и кафедры неврологии и нейрохирургии медицинских институтов страны и Военно-медицинской Академии за последние десятилетия, удалось достичь определенных успехов в лечении тяжелой черепно-мозговой травмы, разработаны различные методы лечения сосудистых заболеваний головного и спинного мозга, а также достигнуты определенный прогресс в лечении опухолей головного мозга, что и было представлено в данной монографии.

ПРИЛОЖЕНИЯ

Приложение 1. Классификация опухолей головного мозга (ВОЗ, 1993)

Как мы указывали ранее [35], современная гистологическая классификация опухолей нервной системы, разработанная экспертами ВОЗ в 1993 г., позитивно отличается от предыдущей редакции 1979 г. в первую очередь тем, что в ней достаточно полно нашли отражение изменения во взглядах на гистогенез и степень злокачественности ряда новообразований, которые произошли в результате широкого использования в нейроморфологии целого ряда новейших методик, в частности — иммуногистохимии и молекулярно-генетического анализа. В результате этого в последнюю редакцию классификации были внесены новые гистологические формы опухолей — плеоформная ксантоастроцитома, дизэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль, полушарная нейроцитома и др., тогда как уродливоклеточная (монстроцеллюлярная) саркома была изъята из классификации.

Важным достижением этого варианта классификации явилось также более четкое определение нескольких степеней злокачественности «ординарных» астроцитарных глиом с перечислением их конкретных гистологических признаков, а также выделение пилоцитарных астроцитом в отдельную категорию. Совершенно справедлива и обоснованная оценка глиобластом как опухолей астроглиального происхожде-

ния (в классификации ВОЗ 1979 г. эти новообразования были отнесены в раздел «эмбриональные опухоли» вместе с медуллобластомами). Существенные изменения претерпела классификации менингеальных новообразований, среди которых наибольшую важность имеют два: 1) биологически и клинически обоснованное выделение среди менингиом дополнительной градации малигнизации — атипической менингиомы, занимаюшей промежуточное положение между доброкачественной и злокачественной менингиомами; 2) изъятие из классификации «гемангиоперицитарных» и «гемангиобластических менингиом»; первые отнесены к категории мезенхимальных неменинготелиальных опухолей оболочек, а вторые — к гемангиобластомам.

Приводим текст классификации ВОЗ 2-го издания в переводе Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунова [35].

Гистологическая классификация опухолей центральной нервной системы (Kleihues P., Burger P. C., Scheithauer W. B., WHO, 1993)

1. Опухоли из нейроэпителиальной ткани

1.1. Астроцитарные опухоли

1.1.1. Астроцитома
Варианты:
1.1.1.1. фибриллярная
1.1.1.2 протоплазматическая
1.1.1.3 гемистоцитическая (крупноклеточковая)
1.1.2. Анапластическая (злокачественная) астроцитома
1.1.3. Глиобластома
Варианты:
1.1.3.1. гигантоклеточная глиобластома

1.1.3.2. глиосаркома
1.1.4. Пилоцитарная астроцитома
1.1.5. Плеоморфная ксантоастроцитома
1.1.6. Субэпендимная гигантоклеточная астроцитома (туберозный склероз)

1.2. Олигодендроглиальные опухоли
1.2.1. Олигодендроглиома
1.2.2. Анапластическая (злокачественная) олигодендроглиома

1.3. Эпендимные опухоли
1.3.1. Эпендимома
Варианты:
1.3.1.1. клеточная
1.3.1.2. сосочковая
1.3.1.3. светлоклеточная
1.3.2. Анапластическая (злокачественная) эпендимома
1.3.2. Миксопапиллярная эпендимома
1.3.3. Субэпендимома

1.4. Смешанные глиомы
1.4.1. Олигоастроцитома
1.4.2. Анапластическая (злокачественная) олигоастроцитома
1.4.3. Другие

1.5. Опухоли сосудистого сплетения
1.5.1. Папиллома сосудистого сплетения
1.5.2. Рак сосудистого сплетения

1.6. Нейроэпителиальные опухоли неясного происхождения
1.6.1. Астробластома
1.6.2. Полярная спонгиобластома
1.6.3. Глиоматоз мозга

1.7. Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли

1.7.1. Ганглиоцитома
1.7.2. Диспластическая ганглиоцитома мозжечка (Лермитта–Дукло)
1.7.3. Десмопластическая ганглиома у детей (инфантильная)
1.7.4. Дизэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль
1.7.5. Ганглиома
1.7.6. Анапластическая (злокачественная) ганглиома
1.7.7. Центральная нейроцитома
1.7.8. Параганглиома терминальной нити
1.7.9. Ольфакторная нейробластома (эстезионейробластома)
1.7.9.1. Вариант: ольфакторная нейроэпителиома

1.8. Паренхиматозные опухоли шишковидной железы

1.8.1. Пинеоцитома
1.8.2. Пинеобластома
1.8.3. Смешанные/переходные опухоли шишковидной железы

1.9. Эмбриональные опухоли

1.9.1. Медуллоэпителиома
1.9.2. Нейробластома
1.9.2.1. Вариант: ганглионейробластома
1.9.3. Эпендимобластома
1.9.4. Примитивные нейроэктодермальные опухоли (ПНЕО)
1.9.4.1. Медуллобластома
Варианты:
1.9.4.1.1. десмопластическая медуллобластома
1.9.4.1.2. медулломиобластома
1.9.4.1.3. меланинсодержащая медуллобластома

2. Опухоли черепных и спинальных нервов

2.1. Шваннома (неврилеммома, невринома)

Варианты:
2.1.1. целлюлярная
2.2.2. плексиформная
2.2.3. меланинсодержашщая

2.2. Неврофиброма (нейрофиброма)
2.2.1. Ограниченная (солитарная)
2.2.2 Плексиформная (сетчатая)

2.3. Злокачественная опухоль периферического нервного ствола (неврогенная саркома, анапластическая неврофиброма, «злокачественная шваннома»)

Варианты:
2.3.1. эпителиоидная
2.3.2. злокачественная опухоль периферического нервного ствола с дивергенцией мезенхимальной и/или эпителиальной дифференцировки
2.3.3. меланинсодержащая

3. Опухоли мозговых оболочек

3.1. Опухоли из менинготелиальных клеток
3.1.1. Менингиома

Варианты:
3.1.1.1. менинготелиальная
3.1.1.2. фиброзная (фибробластическая)
3.1.1.3. переходная (смешанная)
3.1.1.4. псаммоматозная
3.1.1.5. ангиоматозная
3.1.1.6. микрокистозная
3.1.1.7. секреторная
3.1.1.8. светлоклеточная
3.1.1.9. хордоидная
3.1.1.10. богатая лимфо-плазмоцитарными клетками
3.1.1.11. метапластическая
3.1.2. Атипическая менингиома

3.1.3. Папиллярная менингиома
3.1.4. Анапластическая (злокачественная) менингиома

3.2. Мезенхимальные неменинготелиальные опухоли

Доброкачественные опухоли
3.2.1. Остеохондральные опухоли
3.2.2. Липома
3.2.3. Фиброзная гистиоцитома
3.2.4. Другие

Злокачественные опухоли
3.2.5. Гемангиоперицитома
3.2.6. Хондросаркома
3.2.6.1. Вариант: мезенхимальная хондросаркома
3.2.7. Злокачественная фиброзная гистиоцитома
3.2.8. Рабдомиосаркома
3.2.9. Менингеальный саркоматоз
3.2.10. Другие

3.3. Первичные меланоцитарные поражения
3.3.1. Диффузный меланоз
3.3.2. Меланоцитома
3.3.3. Злокачественная меланома
3.3.3.1. Вариант: оболочечный меланоматоз

3.4. Опухоли неясного гистогенеза
3.4.1. Гемангиобластома (капиллярная гемангиобластома)

4. Лимфомы и опухоли кроветворной ткани

4.1. Злокачественные лимфомы

4.2. Плазмоцитома

4.3. Гранулоклеточная саркома

4.4. Другие

5. Опухоли из зародышевых клеток (герминогенные)

5.1. Герминома

5.2. ***Эмбриональный рак***

5.3. ***Опухоль желточного мешка (опухоль эндодермального синуса)***

5.4. ***Хорионкарцинома***

5.5. ***Тератома***
Варианты:
5.5.1. незрелая
5.5.2. зрелая
5.5.3. с озлокачествлением

5.6. ***Смешанные герминогенные опухоли***

6. Кисты и опухолевидные поражения

6.1. ***Киста кармана Ратке***

6.2. ***Эпидермальная киста***

6.3. ***Дермоидная киста***

6.4. ***Коллоидная киста III желудочка***

6.5. ***Энтерогенная киста***

6.6. ***Нейроглиальная киста***

6.7. ***Зернистоклеточная опухоль (хлористома, питуицитома)***

6.8. ***Нейрональная гамартома гипоталамуса***

6.9. ***Назальная гетеротопия глии***

6.10. ***Плазмоцитарная гранулема***

7. Опухоли области турецкого седла

7.1. ***аденома гипофиза***

7.2. ***рак гипофиза***

7.3. ***краниофарингиома***
Варианты:
7.3.1. адамантиномоподобная
7.3.2. сосочковая

8. Опухоли, врастающие в полость черепа

8.1. ***Параганглиома (хемодектома)***

8.2. Хордома
8.3. Хондрома
8.4. Хондросаркома
8.5. Рак
9. Метастатические опухоли
10. Неклассифицируемые опухоли

Приложение 2. Гистологическая классификация опухолей и опухолевидных поражений центральной нервной системы (Д. Е. Мацко, А. Г. Коршунов, 1998)

Ряд положений классификации ВОЗ спорен. При издании «Атласа опухолей центральной нервной системы» в 1998 г. Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунов привели следующие критические соображения по этому поводу и представили свой вариант классификации [35].

Во-первых, была подвергнута критике цифровая градация в определении степени злокачественности новообразований ЦНС. Эта система изначально разрабатывалась на основании анализа продолжительности жизни больных, такой подход абсолютно неприемлем ввиду индивидуальности последней в каждом конкретном случае. Например, продолжительность жизни больного с неоперабельной пилоцитарной астроцитомой продолговатого мозга (1 степень злокачественности по ВОЗ) может быть значительно короче, чем у больного с медуллобластомой мозжечка (4 степень злокачественности по ВОЗ) после проведения адекватного комбинированного лечения. Аналогич-

ных примеров можно привести много. Кроме того, использование нумерации в определении степени злокачественности новообразований ЦНС привносит путаницу в практику невропатологии, поскольку в ней одновременно используется несколько цифровых градационных систем, каждая из которых имеет разное число степеней злокачественности и разные методы их количественного определения.

Существенный недостаток классификации — это исключение из нее (по сравнению с предыдущей) группы сосудистых опухолевидных поражений и пороков развития (мальформаций). С одной стороны, этиология и биологическая сущность этой формы патологии до сих пор неясны, а верификация одновременного сочетания сосудистых мальформаций и бластоматозных новообразований ЦНС заставляет задуматься о существовании общих патогенетических механизмов. С другой стороны, сосудистые пороки являются объемными образованиями, которые в процессе клинического обследования и операции нередко трактуются как опухоли, в связи с чем патологоанатом, работающий с материалом нейрохирургических биопсий, должен иметь представление о гистоструктуре различных форм этой патологии ЦНС.

Анализируя группу астроцитарных глиом, необходимо отметить нецелесообразность выделения среди доброкачественных астроцитом гемистоцитических. Исследования последних лет показывают, что эти опухоли являются разновидностью злокачественных астроцитом, в связи с чем целесообразно выделение среди последних двух вариантов — полиморфноклеточного и гемистоцитического.

Поскольку факт биологической значимости у отдельных цитологических разновидностей глиобластом был доказан, это нашло свое отражение в предложенной классификации.

Большинство пилоцитарных астроцитом являются абсолютно доброкачественными, однако существует и редкий злокачественный вариант этой опухоли, который в классификацию ВОЗ не внесен.

Серьезного критического анализа требует раздел «Эмбриональные опухоли». Классификация этих опухолей в версии экспертов ВОЗ несовершенна главным образом потому, что в ее основу положена умозрительная концепция о «примитивных нейроэктодермальных опухолях» (ПНЭО), Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунов (1998) полагают, что группа эмбриональных опухолей включает отдельные нозологические разновидности, имеющие определенное гистобиологическое сходство. Эти опухоли не связаны между собой ни цитогенетически, ни локализационно, а сама концепция эмбриональных опухолей, базирующаяся на наличии ПНЭО, нуждается в убедительных доказательствах на право существования.

В рубрике опухолей неясного происхождения нелогично приведены такие разновидности, как диффузный глиоматоз, астробластома и примитивная полярная спонгиобластома. Две первые категории являются по существу разновидностями астроцитарных глиом (диффузные астроцитома и злокачественная астроцитома соответственно), а последняя — гистологическим вариантом нейробластомы, что доказано иммуногистохимически.

Нецелесообразно для диагностической практики выделение среди менингиом обилия гистологических вариантов, зачастую дублирующих друг друга, например, светлоклеточная и хордоидная, так как большинство гистологических вариантов менингиом можно без труда обнаружить в структуре одной и той же опухоли.

Д. Е. Мацко и А. Г. Коршунов отказались от самостоятельного выделения в классификации нейрональ-

ной гамартомы гипоталамуса, поскольку это образование представляет собой не что иное, как ганглиоцитому определенной локализации (дно III желудочка). Из этой же группы (нейрональных опухолей) ольфакторная нейробластома (эстезионейробластома) была перемещена ими в группу новообразований, врастающих в полость черепа. В эту же группу перемещены и некоторые опухоли, которые в классификации ВОЗ располагались в рубрике «мезенхимальные неменинготелиальные опухоли» (хондросаркома, рабдомиосаркома).

Гистологическая классификация опухолей и опухолевидных поражений центральной нервной системы
(Д. Е. Мацко. А. Г. Коршунов, 1998)

1. Нейроэпителиальные опухоли

Астроцитарные опухоли

Астроцитома (астроцитома низкой степени злокачественности)
- фибриллярная
- протоплазматическая
- фибриллярно-протоплазматическая (смешанная)

Злокачественная (анапластическая) астроцитома
- полиморфноклеточная
- гемистоцитическая

Глиобластома
- мультиформная
- изоморфоклеточная
- гигантоклеточная
- глиосаркома

Пилоцитарная астроцитома
- Ангиоастроцитома

Злокачественная (анапластическая) пилоцитарная астроцитома

Плеоморфная ксантоастроцитома
Субэпендимная гигантоклеточная астроцитома (туберозный склероз)

Олигодендроглиальные опухоли
Олигодендроглиома
Злокачественная (анапластическая) олигодендроглиома

Смешанные глиомы
Олигоастроцитома
Злокачественная (анапластическая) олигоастроцитома

Эпендимные опухоли
Эпендимома
клеточная (клеточно-отростчатая)
сосочковая (папиллярная)
светлоклеточная
Злокачественная (анапластическая) эпендимома
Миксопапиллярная эпендимома
Субэпендимома

Опухоли сосудистых сплетений
Папиллома сосудистого сплетения (хориоидпапиллома)
Злокачественная (анапластическая) хориоидпапиллома
Рак сосудистого сплетения (хориоидкарцинома)

Нейрональные и смешанные глиально-нейрональные опухоли
Ганглиоцитома
Злокачественная (анапластическая) ганглиоцитома
Диспластическая ганглиоцитома мозжечка (Лермитта–Дукло)
Ганглиоглиома
Злокачественная (анапластическая) ганглиоглиома
Десмопластическая ганглиоглиома у детей (инфантильная)

Дизэмбриопластическая нейроэпителиальная опухоль
Центральная нейроцитома

Эмбриональные нейроэпителиальные опухоли
Медуллоэпителиома
Нейробластома
    ганглионейробластома
Эпендимобластома
Медуллобластома
    десмопластическая медуллобластома
    крупноклеточная медуллобластома

Опухоли паренхимы шишковидной железы
Пинеоцитома
Злокачественная пинеоцитома (смешанная пинеоцитома/пинеобластома)
Пинеобластома

2. Опухоли нервов головного и спинного мозга
Шваннома (неврилеммома, невринома)
Неврофиброма (нейрофиброма)
Злокачественная шваннома (неврогенная саркома, анапластическая невринома)

3. Опухоли мозговых оболочек

Опухоли из менинготелиальных клеток
Менингиома типическая
    менинготелиальная
    фиброзная (фибробластическая)
    переходная (смешанная)
    псаммоматозная
    ангиоматозная
    светлоклеточная
    секреторная
Менингиома атипическая
Менингиома злокачественная (анапластическая)

Мезенхимальные неменинготелиальные опухоли
Липома
Фиброма

Фиброзная гистиоцитома
Злокачественная фиброзная гистиоцитома
Злокачественная гемангиоперицитома
Фибросаркома
Лейомиосаркома
Диффузный менингеальный саркоматоз

Меланоцитарные опухоли
Солитарная меланома оболочек
Диффузный оболочечный меланоматоз

4. Опухоли гипофиза
Аденома гипофиза
- **хромофобная**
- **эозинофильная**
- **базофильная**

Рак гипофиза
Опухоли нейрогипофиза

5. Опухоли из остатков гипофизарного хода
Краниофарингеома
- **адамантиномоподобная**
- **папиллярная (плоскоклеточная папиллома)**

6. Опухоли из зародышевых клеток (герминогенные)
Герминома
Эмбриональный рак
Опухоль желточного мешка
Хорионэпителиома
Тератома
- **зрелая**
- **злокачественная (тератобластома)**

Смешанные герминогенные опухоли

7. Опухоли кроветворной ткани
Первичная злокачественная лимфома
Плазмоцитома

8. Опухоли, врастающие в полость черепа и позвоночный канал
Параганглиома (хемодектома)

Хордома
Хондрома
Хондросаркома
мезенхимальная хондросаркома
Остеобластокластома
Рак
Аденокистозный рак (цилиндрома)
Ольфакторная нейробластома (эстезионейробластома)
Рабдомиосаркома

9. Метастатические опухоли

10. Опухоли неясного происхождения

Гемангиобластома (капиллярная геманиобластома)
Атипическая тератоидно-рабдоидная опухоль.

11. Кисты

Эпидермоидная киста
Дермоидная киста
Коллоидная киста Ш желудочка (нейроэпителиальная киста)
Эпендимная (глиоэпендимная) киста
Эндодермальная киста
Киста кармана Ратке
Арахноидальная киста
Киста сосудистого сплетения

12. Сосудистые мальформации

Кавернозная ангиома
Капиллярные телеангиэктазии
Венозная мальформация
Артериовенозная мальформация
Другие сосудистые мальформации

13. Реактивные и воспалительные процессы, имитирующие опухоли

Реактивный глиоз (посттравматический, постинсультный)
Очаговый вирусный энцефалит (цитомегаловирусный, герпетический, вызванный вирусами PAPOVA и др.)

Абсцесс
Продуктивное специфическое воспаление (туберкулез, сифилис, микозы и др.).

Следует отметить, что в 2000 г. ВОЗ выпустила новый вариант классификации опухолей нервной системы, которая мало чем отличалась от редакции 1993 г. Позитивной стороной последней редакции следует считать исключение из нее полярной спонгиобластомы. Кроме этого, в нее были введены некоторые новые нозологические единицы — таницитарная эпендимома, хордоидная глиома III желудочка, рабдоидная менингиома и т. п. В силу их редкости мы не анализируем эти новообразования в настоящем издании.

Полный перевод этой классификации и ее анализ представлен нами в «Журнале неврологии и нейрохирургии детского возраста», 2003, № 1.

СПИСОК ОСНОВНОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. *Аренд А. А.* Основы нейрохирургии детского возраста. — М.: Медицина, 1968. — С. 385–449.

2. *Бабчин И. С., Земская А. Г., Хилькова Т. А., Хохлова В. В.* Опухоли головного мозга у детей и подростков. — Л.: Медицина, 1967. — 322 с.

3. *Бабчин И. С., Кривошеина Ю. П.* Повторные операции при продолженном росте внутримозговых нейроэктодермальных опухолей головного мозга // Вопр. нейрохирургии. — 1972. — № 6. — С. 57–61.

4. *Бабчин И. С., Бабчина И. П.* Клиника и диагностика опухолей головного и спинного мозга. — Л.: Медгиз, 1973. — 184 с.

5. *Бадалян Л. О.* Детская неврология. — М.: Медицина, 1984. — С. 37–39.

6. *Балязин В. А., Сафонова И. А., Шелеско А. А.* Структура заболеваемости первичными опухолями головного мозга среди населения г. Ростов-на-Дону и Ростовской области // Актуальные проблемы неврологии и нейрохирургии. — Ростов-на-Дону, 1999. — С. 37–39.

7. *Барон Н. А.* Реактивные структуры мозговых оболочек (серозных, мозговых, синовиальных, эндокарда). — М: Медгиз, 1949. — 465 с.

8. *Беков Д. Б.* Атлас венозной системы головного мозга человека. — М: Медицина, 1965. — 359 с.

9. *Берснев В. П., Хачатрян В. А.* Гидроцефалия, диагностика и лечение // Вопр. нейрохирургии. — 1993. — № 3. — С. 26–28.

10. *Берснев В. П., Мацко Д. Е., Эльвеар А. А.* Послеоперационная летальность в плановой нейрохирургии детского возраста // Актуальные проблемы неврологии и нейрохирургии. — Ростов-на-Дону, 1999. — С. 29–31.

11. *Биктимиров Р. Т., Качков И. А., Денисова Л..* Прогностические факторы при злокачественных глиомах больших полушарий головного мозга. Второй съезд нейрохирургов Российской Федерации. — Нижний Новгород, 1998. — С. 106.

12. Большая Медицинская Энциклопедия, 2-е изд. — Т. 7. — М., 1958. — С. 571–586.

13. Большая Медицинская Энциклопедия, 3-е изд. — Т. 16. — М., 1981. — С. 286–292.

14. *Верещако А. В.* Клиника, диагностика и хирургическое лечение опухолей области яремного отверстия // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — СПб., 1994.

15. *Габибов Г. А.* Парасагиттальные менингиомы и их хирургическое лечение. — М.: Медицина, 1975.

16. *Гершанович М. Л., Филов В. А., Акимов М. А., Акимов А. А.* Введение в фармакотерапию злокачественных опухолей. — СПб., 1999. — 143 с.

17. *Голанов А. В., Коршунов А. Г., Лошаков В. А.* и др. Современные аспекты диагностики и лечения глиом больших полушарий головного мозга. Второй съезд нейрохирургов Российской Федерации. Нижний Новгород. — 1998. — С. 107.

18. *Гуляев Д. А.* Множественные интракраниальные менингиомы // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — СПб., 1999.

19. *Евстратова Е. В.* Клиника и комплексное лечение опухолей задних отделов III желудочка мозга // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — Л., 1986.

20. *Егоров Б. Г.* Невринома VIII нерва. — М.: Медгиз, 1949. — 180 с.

21. *Земская А. Г., Кривошеина Ю. П.* Краниофарингиомы у детей // Вопр. детской нейрохирургии. — Л.: Медицина, 1985. — С. 5–9.

22. *Земская А. Г., Лещинский Б. И.* Опухоли головного мозга астроцитарного ряда. — Л.: Медицина, 1985. — 216 с.

23. *Злотник Э. И., Склют И. В.* Невриномы слухового нерва. — Минск: Беларусь, 1970. — 184 с.

24. *Иргер И. М.* Нейрохирургия. — М.: Медицина, 1971. — 464 с.

25. *Иванова Н. В.* Клинико-Эхо-ЭС и ЭЭГ корреляции при опухолях больших полушарий мозга у детей // Вопросы детской нейрохирургии. — Л., 1985. — С. 4–45.

26. *Кавтарадзе Н. Н.* Некоторые клинические и патоморфологические аспекты эпилепсии при опухолях головного мозга // Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — Тбилиси, 1972.

27. *Ким Вон Ги.* Роль коррекции ликворообращения в комплексном лечении супратенториальных опухолей головного мозга // Автореф. дисс. ... канд. мед. наук. — СПб., 1996.

28. *Кобяков Г. Л., Лошаков В. А., Андронов А. В.* Химиотерапия в комплексном лечении злокачественных супратенториальных глиом головного мозга. Второй съезд нейрохирургов Российской Федерации. — Нижний Новгород, 1998. — С. 107–108.

29. *Колесников О. А., Бурикова М. А.* Морфологическая характеристика опухолей задней черепной ямки // Актуальные проблемы неврологии и нейрохирургии. — Ростов-на-Дону. — 1999. — С. 41.

30. *Коновалов А. И., Пицхелаури Д. И., Коршунов А. Г. и др.* Принципы лечения опухолей пинеальной области и задних отделов III желудочка. Второй съезд нейрохирургов Российской Федерации. — Нижний Новгород. — 1998. — С. 185–186.

31. *Лахтеева С. В.* Иммуногистохимическое изучение и клинико-морфологический анализ метастатических опухолей головного мозга // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — Москва-СПб, 1997.

32. *Львовский А. М., Никифоров Б. М.* Эпендимомы конечной нити со спинальным субарахноидальным кровоизлиянием // Вопр. нейрохир. — 1968. — № 5. — С. 47–48.

33. *Марченко С. В.* Комплексное лечение злокачественных глиом больших полушарий головного мозга // Вопр. онкологии. — 1997. — № 6. — С. 610–612.

34. *Мацко Д. Е.* Пороки развития сосудов головного и спинного мозга // Автореф. дисс. ...докт. мед. наук. — СПб., 1993.

35. *Мацко Д. Е., Коршунов А. Г.* Атлас опухолей центральной нервной системы. — СПб.: изд-во РНХИ им. А. Л. Поленова, 1998. — 277 с.

36. *Мацко Д. Е., Коршунов А. Г., Соколова И. А. и соавт.* Рацемозные артериовенозные ангиомы (мальформации) головного мозга // Арх. патол. — 1999. — № 1. — С. 30–35.

37. *Мацко Д. Е., Соколова И. А.* Рацемозная ангиома нервной системы: опухоль или порок развития? // Вопр. онкол. — 1996. — № 6. — С. 91–96.

38. *Махмудов Ч. Б.* Тотальное удаление невриом слухового нерва // Автореф. дисс. ...докт. мед. на-ук. — М., 1983.

39. *Махмудов Ч. Б., Черекаев В. А., Шиманский В. Н. и др.* Хирургическое лечение холестеатом головного мозга // Второй съезд нейрохирургов Российской Федерации. — Нижний Новгород, 1998. — С. 116–117.

40. *Мелькишев В. Ф.* Опыт лечения аденом гипофиза // Хирургия внутричерепных экстрацеребральных опухолей / Под ред. Г. С. Тиглиева, В. Е. Олю-

шина. — СПб.: изд-во РНХИ им. проф. А. Л. Поленова — 1997. — С. 229–246.

41. *Мелькишев В. Ф.* Причины летальных исходов после оперативных вмешательств по поводу аденом гипофиза // Второй съезд нейрохирургов России. — Нижний Новгород, 1998. — С. 146.

41а. *Можаев С. В.* Хирургия менингиом верхнего сагиттального синуса // Автореф. дисс. ...докт. мед. наук. — СПб., 1993.

42. *Наджи Мухамед Осман Оглы.* Глиомы полушарий мозга с эпилептическим синдромом // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — СПб., 1998.

43. *Никитин И. А.* Хирургия больших и гигантских неврином VIII нерва // Автореф. дисс. ...докт. мед. наук. — Л., 1989.

44. *Никитин И. А.* Хирургия больших и гигантских неврином VIII нерва // Хирургия внутричерепных экстрацеребральных опухолей / Под ред. Г. С. Тиглиева, В. Е. Олюшина. — СПб.: изд-во РНХИ им. проф. А. Л. Поленова, 1997. — С. 197–228.

45. *Никифоров Б. М.* Индивидуальные различия прямого венозного синуса // Арх. анатомии, гистологии и эмбриологии. — 1960. — №12. — С. 100–104.

46. *Никифоров Б. М., Теплицкий Ф. С., Шабанова В.* Клиника кровоизлияний в аденому гипофиза // Журн. неврол. и психиатр. — 1964. — № 5. — С. 682–685.

47. *Никифоров Б. М., Теплицкий Ф. С, Подгорняк М. Ю.* Интракраниальные кровоизлияния при менингиомах головного мозга // Журн. неврол. и психиатр. — 1991. — № 6. — С. 84–87.

48. *Никифоров Б. М., Корнетова Н. В., Закарявичус Ж., Теплицкий Ф. С.* Туберкулез головного мозга и его оболочек у взрослых // Нейрохирургия, 1999. — № 2. — С. 45–48.

49. *Образцова Р. Г.* // Опухоли мозга. Сб. научн. трудов. — Свердловск. мед. институт, 1958. — № 3. — С. 37–51.

50. *Оглезнев К. Я.* Опухоли мосто-мозжечкового угла. — М.: Медицина, 1978. — с. 252.

51. *Олешкевич Ф. В., Олешкевич А. Ф.* Нейрохирургия. Операции на головном мозге. — Минск: Вышейшая школа, 1993. — с. 294.

52. *Олюшин В. Е.* Основные принципы хирургического лечения больных с базальными менингиомами // Хирургия внутричерепных экстрацеребральных опухолей / Под ред. Г. С. Тиглиева, В. Е. Олюшина. — СПб.: РНХИ им. проф. А. Л. Поленова, 1997. — С. 111–145.

53. *Орлов Ю. А., Проценко И. П.* Комбинированное лечение медуллобластом мозжечка у детей. Второй съезд нейрохирургов Российской Федерации. — Нижний Новгород, 1998. — С. 235–236.

54. *Острейко Л. М.* Особенности нейрохирургического интраоперационного мониторинга при удалении опухолей головного мозга // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — СПб., 2000.

55. *Острейко О. В.* Продолженный рост злокачественных глиом супратенториальной локализации: повторные операции, катамнез и некоторые вопросы комбинированного лечения //Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. — СПб., 2001.

56. *Савченко А. Ю.* Оптимизация диагностики, комбинированного лечения и реабилитации при глиомах головного мозга //Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. — СПб., 1995.

57. *Семенова Ж. Б., Коновалов А. Н., Коршунов А. Г. и соавт.* Рецидивирующие краниофарингиомы. Второй съезд нейрохирургов России. — Нижний Новгород, 1998. — С. 236.

58. *Смеянович В. Ф.* Микрохирургия невриномом слухового нерва //Автореф. дисс. ... докт. мед. наук. — Минск, 1981.

59. *Смирнов Л. И.* Опухоли головного и спинного мозга. — М.: Медгиз, 1962. — 188 с.

60. *Соколов А. Ф., Кадашев Б. А., Трунин Ю. К. и соавт.* Транскраниальная хирургия аденом гипофиза: показания и методика, результаты. Второй съезд нейрохирургов России. — Нижний Новгород, 1998. — С. 120.

61. *Тиглиев Г. С.* О принципах хирургии экстрацеребральных опухолей // Хирургия внутричерепных экстрацеребральных опухолей. — СПб.: РНХИ им. проф. А. Л. Поленова, 1997. — С. 10–16.

62. *Тиглиев Г. С., Олюшин В. Е.* Хирургия внутричерепных экстрацеребральных опухолей. — СПб., 1997.

63. *Тиглиев Г. С., Олюшин В. Е., Кондратьев А. Н.* Внутричерепные менингиомы. — СПб.: РНХИ им. проф. А. Л. Поленова, 2002. — 560 с.

63а. *Тишин А. Г.* Клиника и хирургическое лечение туберкулом головного мозга. Л.: Медицина, 1966. — 151 с.

64. *Ромоданов А. П., Кондратьев А. С.* Опухоли головного мозга у детей. — Киев: Здоровья, 1965. — 340 с.

65. *Ромоданов А. П., Зозуля Ю. А, Соснов Ю. Д.* Метастатические опухоли головного мозга. — Киев: Здоровья, 1973. — 193 с.

66. *Ромоданов А. П., Соснов Ю. Д., Переводчиков Н. И. и др.* Атлас операций на головном мозге. — Москва: Медицина, 1986. — 384 с.

67. *Ромоданов А. П., Жмарева Е. Н., Буцлико О. И.* Экспериментальное исследование противоопухолевой активности нитрозомочевины, адриабластина и фторафура на модели глиом с различной ско-

ростью роста // Вопр. нейрохир. — 1983. — № 4. — С. 11–18.

68. *Росторгуев Э. И., Балязин В. А., Шакунов А. Н.* Опухоли головного мозга у детей и стигмы дизэмбриогенеза // Актуальные проблемы неврологии и нейрохирургии. — Ростов-на-Дону, 1999. — С. 45–47.

69. *Улитин А. Ю.* Эпидемиология первичных опухолей головного мозга среди населения крупного города и пути совершенствования организации медицинской помощи больным с данной патологией // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — СПб, 1997.

70. Хирургия центральной нервной системы. Под ред. В. М. Угрюмова. — Л.: Медицина, 1969. — Т. 1. — 863 с.

71. *Фадеева Т. Н.* Электрофизиологический контроль в хирургии внутричерепных экстрацеребральных опухолей // Автореф. дисс. ...канд. мед. наук. — СПб., 1997.

72. *Фадеева Т. Н., Кондратьев А. Н., Олюшин В. Е.* Электрофизиологический контроль в ходе нейроонкологических операций // Хирургия внутричерепных экстрацеребральных опухолей / Под ред. Г. С. Тиглиева, В. Е. Олюшина. — СПб, 1997. — С. 42–48.

73. *Хачатрян В. А., Берснев В. П., Сафин Ш. М.* и др. Гидроцефалия. Патогенез, диагностика и хирургическое лечение. — СПб.: РНХИ им. проф. А. Л. Поленова, 1998. — 234 с.

74. *Холин А. В.* Магнитно-резонансная томография при заболеваниях центральной нервной системы. — СПб.: Гиппократ, 1999. — 192 с.

75. *Хоминский Б. С.* Гистологическая диагностика опухолей центральной нервной системы. — М.: Медицина, 1969. — 240 с.

76. *Хоминский Б. С., Шамаев М. Н., Рашеева И. Г.* Патоморфологическая и топографическая харак-

теристика глиом медиальных и парамедиальных отделов большого мозга // Проблемы нейрохирургии. — Киев, 1970. — Вып. 3. — С. 14–26.

77. *Хэм А., Кормак Д.* Гистология. — Том 3. — М., 1983.

78. *Черняк Ю. С.* Диагностика опухолей головного мозга на догоспитальном и госпитальном этапах в условиях отдельного региона России //Автореф. дисс. ...докт. мед. наук. — СПб., 1994.

79. *Шелия Р. Н.* Опухоли желудочковой системы головного мозга. — Л.: Медицина, 1973. — 262 с.

80. Энциклопедический словарь медицинских терминов. — Том 2. — М., 1983. — С. 223–263.

81. *Albrecht S., Haber R. M., Goodman J. C.* Cownden syndrom and Lherrmitte-Duclos disease // Cancer. — 1992. — Vol. 70. — P. 869–876.

82. *Abecassis J. P., Bonnin A.* Imaging of pituitary adenoma // Rev. Prat. — 1996 — Vol. 46. — P. 1504–08.

83. *Batra S. K., Rasherd B. K. A., Bigner S. H., Bigner D. D.* Biology of disease: oncogenes and antioncogenes in human central nervous system tumors // Lab. Invest. — 1994. — Vol. 71. — P. 621–637.

84. *Bersnev V. P., Khachatryan W. A., Zouen N.* Posterior cranial fossa tumors in children // 7th Congress of Baltic Neurosurgical Association. — Vilnus. — 1997. — P. 23–24.

85. *Bersnev V. P., Matsko D. E., Elwaer A. A.* Mistakes and complications in pediatric neurosurgery // 7th Congress of Baltic Neurosurgical Association. — Vilnus. — 1997. — P. 26.

86. *Boring C. C.* Cancer statistics // C.A. Cancer J. Clin. — 1993. — Vol. 43. — P. 7–26.

87. *Bystrom C., Larson C., Blomberg C. at al.* Localisation of the Men-1 gene to small region within chromosome IIg 13 by delation mapping in tumors //

Proc. Nat. Acad. Sci. USA. — 1990. — Vol. 87. — P. 1968–1972.

88. *Cairncross G., Macdonald D., Ludwin S. at al.* Chemotherapy for anaplastic oligodendrogioma // J. Clin. Oncol. — 1994. — Vol. 12. — P. 2013–2021.

89. *Celli P., Nofrone I., Palma L. at al.* Cerebral Oligodendroglioma. Prognostic factors and life history / / Neurosurg. — 1994. — Vol. 35. — P. 1018–1035.

90. *Chang S. M., Lillis-Hearne P. K. at al.* Pineoblastoma in adults // Neurosurg. — 1995. — Vol. 37. — P. 383–391.

91. *Clouston P. D., De Angelis L. M., Posner J. B.* The spectrum of neurological disease in patients with systemic cancer // Ann. Neurol. — 1992. — Vol. 31. — P. 268–273.

92. *Cohen B. H., Zeltzor P. M., Boyett J. M. at al.* Prognostic factors and treatment results for supratentorial primitive neuroectodermal tumors in children // J. Clin Oncol. — 1995. — Vol. 13. — P. 1687–1696.

93. *Danks R. A., Chopra G. C. et al.* Aberrant p.53, expression does not correlate with the prognosis of anaplastic astrocytoma // Neurosurg. — 1995. — Vol. 37. — P. 246–254.

94. *Davis P. C., Hoffman J. C., Tindall G. T.* Prolaction secreting pituitary microadenomas. Inaccuracy of high resolution CT imaging // AJNR. — 1985. — Vol. 144. — P. 151–156.

95. *Deen H. G., Ebersold M. G., Harner S. G. at al.* Conservative management of acoustic neuroma: an outcome study // Neurosurg. — 1996. — Vol. 39. — P. 260–266.

96. *De Monte F., Al Mefty O.* Tumors of the skull, meninges and cranial nerves // In: Principles of Neurosurgery. 2nd ed. Lippincott, Raven. — 1999. — P. 445–465.

97. *Dirks P. B., Jay V., Becker L. E.* Development of anaplastic changes in low grade astrocytomas of childhood // Neurosurg. — 1994. — Vol. 34. — P. 68–78.

98. *Dominicucci M., Sandoro A., D Osvaldo D. H.* Multiple intracranial meningiomas // J. Neurosurg. — 1989. — Vol. 70. — P. 41–48.

99. *Easle K. M.* Metastatic and primary intracranial tumors of the adult male // J. Neuropathol. Exp. Neurol. — 1957. — Vol. 13. — P. 448–454.

100. *Ellenbogen R. G., Winston K. R. at al.* Tumors of the choroid plexus in children // Neurosurg. — 1989. — Vol. 3. — P. 327–335.

101. *Feigenbaugen F., Manz H. J. at al.* Primary intrinsic tumors of the brain // In Principles of neurosurgery. Eds. R. Grossman and Ch. Loftus. — Lippincott-Raven USA. — 1999. — P. 469–520.

102. *Folkman J.* Clinical applications of research on angiogenesis // New Engl. J. Med. — 1995. — Vol. 333. — P. 1751–1763.

103. *Gannett D. E., Wisbeck W. M. at al.* The role of postoperative irradiation in the treatment of oligodendroglioma // Int. J. Radiation, Oncol., Biol. Phys. — 1994. — Vol. 30. — P. 567–573.

104. *Goodwin L. J., Crowley J. at al.* A phase II evaluation of tamoxifen in unresectable or refractory meningiomas. A South West Oncology Group study // J. Neurooncology. — 1993. — Vol. 15. — P. 75–77.

105. *Grossman R. G., Loftus C. M.* Principles of Neurosurgery. Second ed. — Lippincott-Raven, 1999.

106. *Garton G. R., Schonberg P. J. at al.* Medulloblastomas: Prognostic factors and outcome of treatment // Mayo Clin. Proc. — 1990. — Vol. 65. — P. 1077–1086.

107. *Haddad S. F. at al.* Brain tumors occuring before I year of age // Neurosurg. — 1991. — Vol. 29. — P. 8–12.

108. *Harsh G. R., Zevin V. A., Gutin P. H. at al.* Reoperation for recurrent glioblastoma and anaplastic astrocytoma // Neurosurg. — 1987. — Vol. 21. — P. 615–621.

109. *Inskip T. D., Zinet M. S., Heineman E. F.* Etiology of brain tumors in adults // Epidemiology Rev. — 1995. — Vol. 17. — P. 382–412.

110. *Kaba S. E., De Monte F. at al.* The treatment of recurrent unresectable and malignant meningeomas with interferon–alpha– 2b // Neurosurg. — 1997. — Vol. 40. — P. 221–252.

111. *Kahn F. A., Gosch H. H., Seeger J. F.* Forty five years experience with craniopharengiomas // Surg. Neurol. — 1973. — Vol.1. — P. 5–12.

112. *Kaplan B., Day A. L. at al.* Hemorrhage into pituitary adenomas // Surg. Neurol. — 1983. — Vol. 20. — P. 280–287.

113. *Karga H. J., Alexander J. M. at al.* Ras mutation in human pituitary tumors // J. Clin. Endocrinology. — 1992. — Vol. 74. — P. 914–919.

114. *King M. A., Coyne T. J.* Lhermitte-Duclos disceae and Cowden disease // Ann. Neurol. — 1992. — Vol. 32. — P. 112–113.

115. *Kovacs K., Horvath E.* Tumors of the pituitary gland. Atlas of tumor Pathology. Fasicl. 21, 2nd Series // Washington Armed forces Institute of Pathology, 1986.

116. *Korshunov A., Golanov A.* The Prognostic Significance of DNA Topoisomerase II-alfha (Ki-S1), p21/Cip-1, and p27/Kip-1 Protein Immunoexpression in Oligodendrogliomas. An Analysis of 91 Cases // Arch. Pathol. Lab. Med. 2001. — Vol. 125. — P. 892–898.

117. *Korshunov A., Golanov A.* Pleomorphic xanto-astrocytomas: immunohistochemistry, grading and clinico-pathologic correlations. An analysis of 34 cases from a singl Institute // J. of Neuro-Oncology. — 2001. — Vol. 52. — P. 63–72.

118. *Korshunov A., Golanov A.* Immunohistochemical Analysis of p18INK4C and p14ARF Protein Expression in 117 Oligodendrogliomas. Correlation With Tumor Grade and Clinical Outcome // Arch. Pathol. Lab. Med. 2002. — Vol. 126. — P. 42–48.

119. *Korshunov A., Golanov A., Sycheva R., Pronin I., Fadeeva L.* Prognostic value of the immunoexpression of chemoresistance-related proteins in cerebral glioblastomas: An analysis of 168 cases // Neuropathology. — 1999. — Vol. 19. — P. 143–149.

120. *Korshunov A., Golanov A., Timirgaz V.* Immunohistochemical markers for intracranial ependymoma recurrence. An analysis of 88 cases // J. of Neurol. Sciences. — 2000. — Vol. 177. — P. 72–82.

121. *Korshunov A., Golanov A., Timirgaz V.* p14ARF protein (FL-132) immunoreactivity in intracranial ependymomas and its prognostic significance: An analysis of 103 cases // Acta Neuropathol. — 2001. — Vol. 102. — P. 271–277.

122. *Kurihara N., Takahashi S., Higano S. et al.* Hemorrhage in pituitary adenoma // Eur Radiol. — 1998. — Vol. 8(6). — P. 971–976.

123. *Landis C. A., Harsh G. et al.* Clinical characteristics of acromegalic patients with pituitary tumors containing mutant G-S protein // J. Clin. Endocrinology Metabol. — 1998. — Vol. 71. — P. 1416–1420.

124. *Laws E. R., Thapar K., Longee D. C. et al.* Treatment of patients with recurrent gliomas with cyclophosphamide and vincristine // J. Neurosurg. — 1996. — Vol. 72. — P. 583–589.

125. *Marane S. R., Johnson P. C., Spetzler R. I.* Recurrent Lhermitte-Duclos disease in a child // J. Neurosurgery. — 1988. — Vol. 69. — P. 599–603.

126. *Matsko D.* Arterial racemose malformation-fact or hypothesis? Abstr. Of the 7[th] Congr. of the Baltic Neurosurg. Association. — Vilnius, 1997. — 117 p.

127. *Mendel E., Levy M. L.* Surveillance imaging in children with primitive neuroectodermal tumors // Neurosurgery. — 1996. — Vol. 38. — P. 692–625.

128. *Millow W. G. Born J. D. Martin D. E.* Clinical and radiological aspects of dysplastic gangliocytoma (Lhermitte-Duclos Disease) // Neurosurg. — 1988. — Vol. 22. — P. 124–128.

129. *Nistor R.* Pituitary Tumors. Neurosurgery // Manual of neurosurgery ed. By J. D. Palmer. — 1996. — P. 264–272.

130. *Nedzelski J. M., Schensel D. A.* a al. Conservative management of acoustic neuromas // Otolaryngology Clin. North Am. — 1992. — Vol. 25. — P. 691–705.

131. *Newton D. R., Dillion W. P., Norman D.* Enhanced MR imaging of pituitary adenoma // A. J. N. R. — 1998. — Vol. 10. — P. 949–959.

132. *Ojemann R.G.* Management of acoustic neuroma // Clin Neurosurgery. — 1993. — Vol. 40. — P. 498–500.

133. *Oppenheim J. S., Strauss R. S., Mormine J.* et al. Ependymomas of the third ventricul // Neurosurgery. — 1994. — Vol. 34. — P. 350–353.

134. *Parcer P. J., Sutton L. N.* et al. Pineal region tumors of childhood // Pediatrics. — 1984. — Vol. 74. — P. 97–102.

135. *Packer R. J., Sutton L. N.* et al. Outcome of children with medulloblastomas treated with radiation and cisplatin, CCNU and vincristin chemotherapy // J. Neurosurg. — 1994. — Vol. 81. — P. 690–698.

136. *Posner J. B.* Paraneoplastic syndromes // Neurol Clin. — 1991. — Vol. 9. — P. 919–936.

137. *Posner J. B.* Management of brain metastasis // Rev. Neurol. — 1992. — Vol. 148. — P. 477–487.

138. *Posner J. B.* Neurologic complications of cancer. — Philadelphia F. A., Davis Co., 1995. — P. 103–108, 353–385.

139. *Preston-Martin S.* Epidemiology of primary CNS neoplasms // Neuroepidemiology. — 1996. — Vol. 14. — P. 273–290.

140. *Poussant T. Y., Barnes P. D., Anthony D. S.* et al. Hemorrhagic pituitary adenomas of adolescence // AJNR J. Neuroradiol. — 1996. — Vol. 17 (10). — P. 1907–1912.

141. *Raimondi A. Y., Tomita T.* Hydrocephalus and infratentorial tumors: incidence, clinical picture and treatment // J. Neurosurgery. — 1981. — Vol. 55. — P. 174–182.

142. *Reichlen S.* Pathogenesis of pituitary tumors – pituitary adenoma. New trends in basic and clinical research. Ed by G. Faglia a al. — Amsterdam, 1991. — P. 113–121.

143. *Russel D. S., Rubinstein L. J.* Pathology of tumors of the nervous sustems. 5th ed. — Baltimore: Williams & Wilkins, 1989.

144. *Stam F. C.* The Problems of Palhological Diagnosis // Glioma / ed. Karin ABM F. LAWS E R. — Berlin, 1991. — P. 17–36.

145. *Standard S. C., Akuja* et al. Endovascular embolization and surgical excision for the treatment of cerebellar and brain stem hemangio-blastomas //Surg. Neurol. — 1994. — Vol. 41. — P. 405–410.

146. *Silverstein H., Rosenberg S. I., Flanzer J. M.* et al. An algorithm for management of acoustic neuromas regarding age, hearing, tumor size and symptoms //

Otolaryngol. Head and neck surg. — 1999. — Vol. 108. — P. 1–10.

147. *Sheehy J. P., Crockard H. A.* Multiple meningiomas. A long time review // J. Neurosurgery. — 1983. — Vol. 59. — P. 1–11.

148. *Sumida M.* et al. MKI of intracranial cell tumors // Neuro-radiology. — 1995. — Vol. 37. — P. 32–37.

149. *Takakura K.* Intracranial germ cell tumors // Clinical neurosurg. — 1985. — Vol. 32. — P. 492–450.

150. *Tatter S. B., Wilson C. B., Harsh G. R.* Neuroepithelial tumors of the adult brain. in Youmans. Neurological Surgery. Fourth editon. — Vol. 4. — 1996. — P. 2635.